

Die chirurgische Anatomie der Transposition der großen Herzgefäße

von

Margrit Roth-Spanknebel

aus

Regensburg

1973 № 168



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548407_0007

Aus der Chirurgischen Klinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Die chirurgische Anatomie der Transposition der großen Herzgefäße

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Margrit Roth-Spanknebel

aus

Regensburg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Professor Dr. Pauly
Referent: Professor Dr. Dittrich
Co-Referent: Professor Dr. Hegemann
Tag der mündlichen Prüfung: 20. Februar 1973

Gliederung

	Seite
I. Einleitung und Fragestellung	1
II. Einteilung der Transpositionsformen	2
III. Entwicklungsgeschichte	11
a) Normale Herzentwicklung	11
b) Theorien zur Teratogenese	13
IV. Formvariation L 1.1. (und D 1.1.)	21
a) Hämodynamik	22
b) Äußerer Aspekt	22
c) Verlauf der Coronararterien	23
d) Struktur der Ventrikel	24
e) Kasuistik	25
f) Zusammenfassung	29
V. Formvariation L 1.2. (und D 1.2.)	30
a) Hämodynamik	31
b) Äußerer Aspekt	31
c) Verlauf der Coronararterien	32
d) Struktur der Ventrikel	34
e) Chirurgische Aspekte	38
f) Kasuistik	40
g) Zusammenfassung	76
VI. Formvariation L 2.1. (und D 2.1.)	79
a) Hämodynamik	80
b) Äußerer Aspekt	80
c) Verlauf der Coronararterien	81
d) Struktur der Ventrikel	82
e) Kasuistik	83
f) Zusammenfassung	84
VII. Formvariation L 2.2. (und D 2.2.)	85
a) Hämodynamik	86
b) Äußerer Aspekt	86
c) Verlauf der Coronararterien	87
d) Struktur der Ventrikel	88
e) Kasuistik	89
f) Zusammenfassung	91

	Seite
VIII. Formvariation L 3.1. (und D 3.1.)	92
a) Hämodynamik	93
b) Äußerer Aspekt	93
c) Verlauf der Coronararterien	94
d) Struktur der Ventrikel	96
e) Chirurgische Aspekte	97
f) Kasuistik	101
g) Zusammenfassung	124
IX. Formvariation L 3.2. (und D 3.2.)	127
a) Hämodynamik	128
b) Äußerer Aspekt	128
c) Verlauf der Coronararterien	129
d) Struktur der Ventrikel	130
e) Kasuistik	131
f) Zusammenfassung	135
X. Formvariation L 4.1. (und D 4.1.)	136
a) Hämodynamik	137
b) Äußerer Aspekt	137
c) Verlauf der Coronararterien	138
d) Struktur der Ventrikel	139
e) Kasuistik	140
f) Zusammenfassung	145
XI. Formvariation L 4.2. (und D 4.2.)	146
a) Hämodynamik	147
b) Äußerer Aspekt	147
c) Verlauf der Coronararterien	148
d) Struktur der Ventrikel	149
e) Kasuistik	150
f) Zusammenfassung	152
XII. Register zum Vergleich der systematischen Kennzeichnungen mit den Codierungen von SNOP, ISC und WHO	153
XIII. Zusammenfassung	157
XIV. Literaturverzeichnis	158

I. Einleitung und Fragestellung

Beim Studium von Publikationen über die verschiedenen Arten von Transpositionen der großen Herzgefäße fällt ein bedeutsamer Wandel der Beschreibungsweisen auf. Früher wurden solche Fälle ausschließlich bei der Obduktion diagnostiziert und dann, mehr oder weniger ausführlich, pathologisch-anatomisch beschrieben.

Mit fortschreitender Entwicklung der klinischen Methoden der Diagnostik werden solche Transpositions Komplexe immer häufiger bereits klinisch entdeckt und beschrieben, also mit Erscheinungsbildern der Elektrokardiographie, der Röntgenologie, des Herzkatheterismus und der Angiokardiographie. Ebenfalls wird, durch die verfeinerten chirurgischen Möglichkeiten, häufiger von Fällen berichtet, deren exakte Diagnose bei einer explorativen Thorakotomie oder bei einem operativen therapeutischen Eingriff auf Grund einer zusätzlich zu der (vorher nicht erkannten) Transposition bestehenden Fehlbildung ermittelt wurde.

Durch die verbesserten klinisch-diagnostischen und chirurgisch-therapeutischen Techniken hat die genaue anatomische Beschreibung der vorliegenden Mißbildung an großer praktischer Relevanz gewonnen. Dabei ist es gleichermaßen wichtig, die Art der Transposition zu beschreiben, wie auch festzustellen, ob und welche zusätzlichen Mißbildungen vorhanden sind. Sind die Gefäße so transponiert, daß sie der jeweiligen Strombahn aus dem regelwidrigen Vorhof angeschlossen sind, so bedeuten zusätzliche Mißbildungen, wie Shunts, lebensnotwendige Verbindungen zwischen den beiden Kreisläufen, während solche Mißbildungen bei der Transpositionsform mit Anschluß der Gefäße an die regelrechten Strombahnen sich prognostisch ungünstig auswirken.

Andererseits unterliegen die operativ-therapeutischen Eingriffe durch die insgesamt veränderten anatomischen Relationen im Bereich des Herzens besonderen, teils erschwerten Bedingungen.

Hier soll nun versucht werden, die chirurgische Anatomie der Transposition der großen Herzgefäße anhand von Fällen aus der Literatur zu beschreiben und ein Schema aufzustellen, das es ermöglicht, solche Fälle, zusammen mit den zusätzlich vorhandenen Mißbildungen, sinnvoll und übersichtlich einzuordnen.

Entwicklungsgeschichtliche Überlegungen, die gerade bei den Transpositionen der großen Herzgefäße viel diskutiert worden sind, sollen ergänzend zu den vorliegenden Transpositionstypen erwähnt und kurz geschildert werden.

Mit Absicht gehen aber keine embryologischen Kriterien in die Aufstellung der Schematik ein, da die Vielzahl der verschiedenen Theorien auf diesem Gebiet eher Verwirrung als Übersicht gibt.

II. Einteilung der Transpositionsformen

Im folgenden sei zunächst der formale Aufbau des Einordnungsschemas der erfaßten Transpositionstypen dargelegt. Der Aufbau der systematischen Kennzeichnung jedes Typs wird angegeben, wenn die darin auftretenden Variablen wie folgt charakterisiert werden:

L: durch vorgestelltes 'L' soll kenntlich werden, daß das Herz mit seiner Hauptmasse im linken Thoraxbereich liegt und mit seiner Spitze nach links gerichtet ist; über den Situs der Vorhöfe bzw. Ventrikel ist dabei nichts ausgesagt.

D: das vorgestellte 'D' soll erklären, daß das Herz mit seiner Hauptmasse im rechten Thoraxbereich liegt und mit seiner Spitze nach rechts gerichtet ist; über den Situs der Vorhöfe bzw. der Ventrikel sagt diese Bezeichnung nichts aus.

a: durch Einsetzen der Variablen 'a' soll die Lage der Vorhöfe in Bezug zu den großen Gefäßen, und damit der Verlauf der Strombahnen beschrieben werden.

a=1: die Vorhöfe befinden sich im Situs solitus; die Aorta liegt vorn und etwas links, mit Anschluß an die Strombahn aus dem linken, die Vv. pulmonales aufnehmenden Vorhof. Die A.pulmonalis liegt hinten und etwas rechts, mit Anschluß an die Strombahn aus dem rechten, die Vv.cavae aufnehmenden Vorhof.

a=2: die Vorhöfe befinden sich im Situs inversus. Die Aorta liegt vorn, etwas links, mit Anschluß an die Strombahn aus dem links gelegenen, die Vv.cavae aufnehmenden Vorhof. Die A.pulmonalis liegt hinten, etwas rechts, mit Anschluß an die Strombahn aus dem rechtsgelegenen, die Vv.pulmonales aufnehmenden Vorhof.

a=3: die Vorhöfe befinden sich im Situs solitus. Die Aorta liegt vorn, etwas rechts, mit Anschluß an die Strombahn aus dem rechts gelegenen, die Vv.cavae aufnehmenden Vorhof. Die A.pulmonalis liegt hinten und etwas links, mit Anschluß an die Strombahn aus dem links gelegenen, die Vv. pulmonales aufnehmenden Vorhof.

a=4: die Vorhöfe befinden sich im Situs inversus.

Die Aorta liegt vorn, etwas rechts, mit Anschluß an die Strombahn aus dem rechts gelegenen, die Vv.pulmonales aufnehmenden Vorhof. Die A.pulmonalis liegt hinten, etwas links, mit Anschluß an die Strombahn aus dem links gelegenen, die Vv.cavae aufnehmenden Vorhof.

v: das Einsetzen der Variablen 'v' soll die morphologisch-topologischen Charakteristika der jeweiligen "Ventrikelkonstellation" anzeigen.

v=1: Anordnung der Ventrikel im Situs solitus, d.h. der rechts gelegene Ventrikel hat folgende morphologische Kennzeichen:
("Ventrikelkonstellation 1")

a) typisches Trabekelbild:

große und grobe Trabekel befinden sich an der freien Wand des Ventrikels und entlang der gesamten septalen Oberfläche des Sinusanteils und entlang der freien Wand des Infundibulum, während nur der infundibuläre Anteil des Septums eben und nicht trabekuliert ist

b) deutliche Trennung eines Sinus- von einem Infundibulumanteil dieses Ventrikels: die Crista supraventricularis, bestehend aus einem septalen Anteil und einem parietalen, nach vorn zur vorderen Ventrikelwand gerichteten Anteil, und ein Muskelstreifen, die Trabecula septomarginalis (das "Moderator-Band"), der vom Septum aus zur freien Ventrikelwand in die Ursprungsgegend des vorderen Papillarmuskels hin zieht, bilden einen zusammenhängenden Ring von Bulbusgewebe, das den Einfluß vom Ausflußteil des Ventrikels deutlich trennt

- c) eine dreizipflige AV-Klappe, deren Sehnenfäden teils direkt an der Ventrikelwand, teils an mehreren Papillarmuskeln ansetzen.

Der links gelegene Ventrikel hat folgende morphologischen Kennzeichen:

- a) typisches Trabekelbild:
zahlreiche kleine, feine Trabekel verlaufen schräg entlang der freien Ventrikelwand und den unteren $2/3$ des Ventrikelseptum
- b) keine Crista supraventricularis, die eine deutliche Trennung eines Einflußtrakts von einem Ausflußtrakt des Ventrikels bewirken würde
- c) eine zweizipflige AV-Klappe, deren Sehnenfäden an 2 Papillarmuskeln, einem ventral gelegenen und einem dorsalen, ansetzen
- d) Zusammenhang des vorderen Segels der bicuspidalen AV-Klappe mit der hinteren Semilunarklappe der großen Arterie, die aus diesem Ventrikel entspringt.

v=2: Anordnung der Ventrikel im Situs inversus, d.h. der rechts gelegene Ventrikel hat folgende Kennzeichen: ("Ventrikelkonstellation 2")

- a) typisches Trabekelbild:
zahlreiche kleine, feine Trabekel
- b) keine Trennung von Einfluß- und Ausflußtrakt des Ventrikels durch eine Crista supraventricularis
- c) eine bicuspidale AV-Klappe
- d) das vordere Segel dieser AV-Klappe hängt mit der hinteren Semilunarklappe der großen Arterie, die aus diesem Ventrikel entspringt, zusammen.

Der links gelegene Ventrikel hat folgende Kennzeichen:

- a) typisches Trabekelbild:
große und grobe Trabekel;
- b) deutliche Trennung eines Sinus- von einem Infundibulumanteil des Ventrikels, durch einen muskulären Ring von Bulbusgewebe, bestehend aus Crista supraventricularis und der Trabecula septomarginalis;
- c) eine tricuspidale AV-Klappe.

Im folgenden sollen die eben beschriebenen Anordnungstypen kurz "Ventrikelkonstellation 1" bzw. "Ventrikelkonstellation 2" genannt werden.

s/x: Das Einsetzen der Variablen 's' und 'x' soll auf zusätzliche Mißbildungen hinweisen, wobei unter 's' reine Shuntverbindungen zwischen beiden Kreisläufen und unter 'x' Malformationen der Segel- bzw. Taschenklappen und sonstige intrakardiale Mißbildungen aufgeführt werden;

s: Shuntverbindungen

Sind mehrere Shunts gleichzeitig vorhanden, so wird die jeweilige Kombination unter einer gesonderten Ziffer aufgeführt. Ist kein Shunt vorhanden, so steht an dieser Stelle '0';

x: Sonstige intrakardiale Mißbildungen

Sind mehrere solcher Mißbildungen gleichzeitig vorhanden, so wird die jeweilige Kombination unter einer gesonderten Ziffer aufgeführt. Ist keine weitere Mißbildung vorhanden, so steht an dieser Stelle '0'.

y: Das Einsetzen der Variablen 'y' soll auf in ihrer Konstellation definierte 'Sonderformen' hinweisen, die von den 'Grundtypen' abweichen, da sie von der unter 'a' und 'v' vorausgesetzten Lage der Gefäße zueinander und zu den Kammern abweichen oder eine Unterscheidung der unter 'v' charakterisierten Ventrikelkonstellation nicht gestatten;

y_1 bzw. y_2 bzw. y_4 bzw. y_8 : Der 'typische' Anschluß an die Strombahnen aus den entsprechenden Vorhöfen besteht nicht (beim Beuren-Typ bzw. bei der Taussig-Bing-Malformation, da die A.pulmonalis über dem VSD reitet; bei Fällen, in denen beide Gefäße aus einem Ventrikel entspringen oder die Aorta über dem VSD liegt);

y_3 bzw. y_4 : Die 'typische' a.-p. Relation der Gefäße besteht nicht, vielmehr ist die Aorta hinter der A.pulmonalis gelegen (Buchs-Goerttler-Malformation; Taussig-Bing-Malformation);

y_5 bzw. y_6 bzw. y_7 : Die Ventrikelkonstellation ist nicht eindeutig bestimmbar (durch rudimentäre Ausbildung eines Ventrikels bzw. bei Formen mit Single ventricle);

z: Das Einsetzen für die Variable 'z' weist auf Anomalien der abgehenden großen Gefäße hin.

Aus der folgenden zusammenfassenden Übersicht lassen sich die Kombinationsmöglichkeiten erkennen.
(Abb.1)

Zusammenfassende Übersicht
über die Einteilung der Transposition der großen Gefäße

- L: Herz mit seiner Hauptmasse im linken Thoraxbereich
 D: Herz mit seiner Hauptmasse im rechten Thoraxbereich
- a: Lage der Vorhöfe in Bezug zu den großen Gefäßen:
 Strombahnverlauf
- 1: Vorhöfe im Situs solitus
 Aorta links vorn, Pulmonalis rechts hinten
 - 2: Vorhöfe im Situs inversus
 Aorta links vorn, Pulmonalis rechts hinten
 - 3: Vorhöfe im Situs solitus
 Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten
 - 4: Vorhöfe im Situs inversus
 Aorta rechts vorn, Pulmonalis links hinten
- v: Morphologie der Ventrikel
- 1: Ventrikelkonstellation 1 (Situs solitus ventriculi)
 - 2: Ventrikelkonstellation 2 (Situs inversus ventriculi)
- s: Shuntverbindungen
- 1: mit VSD
 - 2: mit ASD
 - 3: mit VSD + ASD
 - 4: mit offenem Ductus arteriosus
 - 5: mit VSD + offenem Ductus arteriosus
 - 6: mit ASD + offenem Ductus arteriosus
 - 7: mit VSD + ASD + offenem Ductus arteriosus
 - 8: mit abnormem venösen Rückfluß (pulmonal oder systemisch)
 - 9: mit Kombination der unter 1-7 angegebenen
 Shunts + abnormem venösen Rückfluß
 - 0: ohne Shuntverbindungen

x: Sonstige intrakardiale Mißbildungen

- 1: mit Stenose des pulmonalen Ausflußtrakts
- 2: mit Stenose des systemischen Ausflußtrakts
- 3: mit AV-Klappeninsuffizienz oder Ebstein-artiger Malformation
- 4: mit Ausflußtraktstenose + AV-Klappeninsuffizienz (oder Ebstein-artiger Malformation)
- 5: mit AV-Klappenstenose oder -atresie
- 6: mit Ausflußtraktstenose + AV-Klappenstenose (oder -atresie)
- 7: mit AV-Klappeninsuffizienz + AV-Klappenstenose
- 8: mit Ausflußtraktstenose + AV-Klappeninsuffizienz + AV-Klappenstenose
- 9: Sonstiges
- 0: ohne eine dieser Mißbildungen

y: Konstellation als definierte Sonderformen

- 1: Beuren-Typ: Überreiten der Pulmonalis (hinten)
- 2: Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel
- 3: Buchs-Goerttler-Malformation
- 4: Taussig-Bing-Malformation:
Überreiten der Pulmonalis (vorn)
- 5: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels
- 6: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels
- 7: mit Single ventricle
- 8: mit Überreiten der Aorta (vorn)
- 0: keine dieser Sonderformen

z: Anomalien der abgehenden großen Gefäße

- 1: Hypoplasie der Aorta
- 2: Atresie der Aorta ascendens und / oder des Arcus aortae
- 3: Hypoplasie der A.pulmonalis (Stamm)
- 4: Atresie der A.pulmonalis (Stamm)
- 5: Truncus communis
- .
- .
- .
- 8: rechts deszendierende Aorta
- 9: Kombinationen

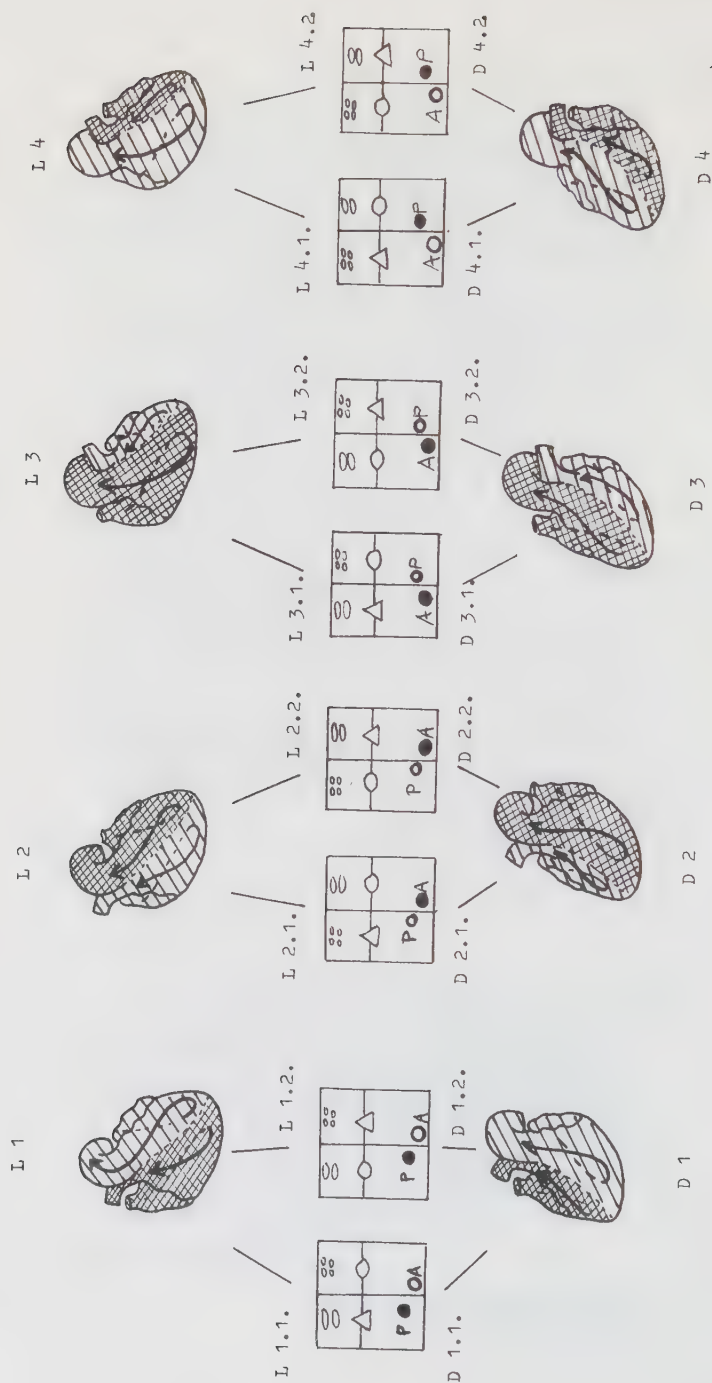


Abb.1: Übersicht über die verschiedenen Formvariationen der Transposition der großen Herzgefäße

III. Entwicklungsgeschichte

- a) kurzer Überblick über die normale Herzentwicklung zum Verständnis der Transpositionen

Gegen Ende der 3. Embryonalwoche ist die Herzanlage ausgebildet; ihre größte mitotische Aktivität fällt in die Zeit der 3. - 5. Woche.

In 2 Phasen der Herzentwicklung vollzieht sich die Trennung und Überkreuzung der beiden Kreisläufe - Körper- und Lungenkreislauf.

In der I. Phase der Herzentwicklung findet die Krümmung zur Herzschleife und ihre Gliederung in Metameren statt: der zunächst tubuläre Herzschlauch ist cranial fixiert durch seine Verbindung mit den Kiemenbogenarterien, caudal durch seine venösen Zuflüsse aus den Sinushörnern. Längenwachstum und seitlich verschiedene Wachstumsintensität der Schlauchteile führen zu Krümmungen in der Sagittalebene wie in der Frontalebene.

Die dabei entstehende Herzschleife ist normalerweise nach rechts gerichtet. Sie ist in folgende Metameren gegliedert: Sinus venosus, Atrium cordis, Ventrikelschleife - bestehend aus Proampulle und Metampulle-, Bulbus cordis und Truncus arteriosus. (Vgl. Abb. 2) Mit der Ausbildung der Metameren ist jeder Einzelabschnitt gegen den nachfolgenden abgegrenzt und winklig bis bajonettartig versetzt.

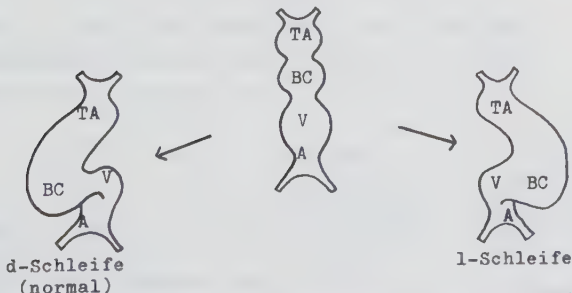


Abb. 2: Metamerale Gliederung des Herzschlauches und Krümmung der Herzschleife (TA: Truncus arteriosus; BC: Bulbus cordis; V: Ventriculus communis; A: primitiver Vorhof)

In der II. Phase der Herzentwicklung findet eine Konvergenzbewegung der einzelnen Metameren statt; es erfolgt eine Medianverlagerung von Atrium, Ohrkanal und Proampulle von links, und später von Metampulle, Bulbuskanal und Bulbus von rechts. Eine gegenläufige Bewegung machen die Ostien, wodurch die zwischengeschalteten Herzschauchteile Bewegungen mit 2 Komponenten machen - Schwenkung um eine Achse außerhalb des Herzens und Torsion um die eigene Längsachse ("vektorielle Trunkus-Bulbus-Ohrkanal-Sinus- Drehung") (Bargmann-Doerr).

Durch die bajonettartige Knickung und die Torsion der Herzscheife wird der sich spiralig umschlingende Verlauf der Blutstromfäden hervorgerufen. Im Bereich der "Totwasserzonen" (Bargmann-Doerr), die sich zwischen den Blutstromfäden gebildet haben, beginnt - etwa von der Mitte der 4. Embryonalwoche an - die Herzseptierung. Die entsprechend spiralig verlaufenden Herzsepten verbinden sich am Herzgang mit dem aortico-pulmonalen Teilungssporn.

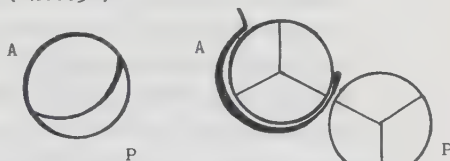
Das Ergebnis ist eine funktionelle und anatomische Teilung der Kreisläufe, wobei durch den spiraligen Drall der Blutströme die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung erreicht wird.

b) Theorien zur Teratogenese

Nach Rokitanski entsteht die Transpositionsstellung der großen Gefäße durch eine veränderte Wachstumsrichtung des Septum trunci an der Einpflanzungsstelle des Truncus in die Ventrikelbasis.

Normalerweise tritt das Septum trunci hinten links am Truncus auf und teilt diesen mit "nach hinten gewandter Konkavität" (Rokitanski) in eine hinten rechts stehende Aorta und eine vorn links stehende Pulmonalis. Das hintere Gefäß (Aorta) wird in den linken Ventrikel einbezogen. (Abb.3)

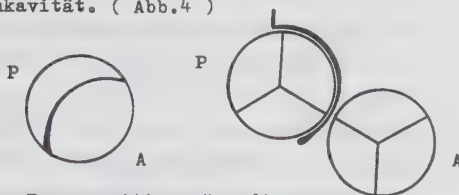
Abb.3 :
Form A_1
nach Rokitanski



Die Transpositionsanomalien entstehen demnach, wenn die Richtung des Truncusseptum anders verläuft.

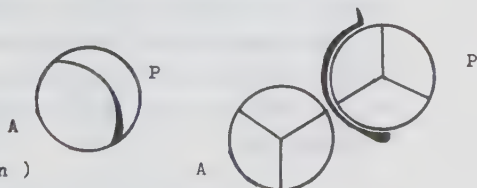
Die Form A_5 entspräche etwa der korrigierten Transposition; dabei verläuft die Anlage des Truncusseptums von vorn rechts nach hinten links, mit nach vorn gewandter Konkavität. (Abb.4)

Abb.4 :
Form A_5
nach Rokitanski
("korrigierte" Transposition)



Eine Form der kompletten Transposition wäre die Form B_3 , wobei das Truncusseptum vorn links angelegt ist und nach hinten rechts, mit nach vorn gerichteter Konkavität verläuft. (Abb.5)

Abb. 5 :
Form B_3
nach Rokitanski
(komplette Transposition)



Bei Lochte wird der Verlauf des Truncusseptums nicht nur im Bereich der Einpflanzungsstelle des Truncus in den Ventrikel, sondern im gesamten Truncusgebiet beobachtet, d.h. von der Abgangsstelle der 5. Kiemenbogenarterie bis zur Vereinigung des Truncusseptums mit dem Ventrikelseptum. Die Truncusseptumanlagen seien normalerweise zwei im oberen Truncusteil rein seitlich stehende Bulbuswülste, die ihre Stellung im Verlauf zum Bulbus verändern: der rechte Bulbuswulst wandert nach hinten, der linke nach vorn. Dementsprechend verlagert sich die im oberen Truncusteil vorn stehende Aorta nach hinten links, die hinten stehende Pulmonalis nach vorn rechts. Transpositionen entstehen, wenn die beschriebene Wanderung der Bulbuswülste ausbleibt, dadurch keine Überkreuzung der Gefäße stattfindet, und die oben vorn liegende Aorta auch im unteren Truncusteil vorn bleibt. Für die komplette Transposition wird also eine Verschiebung der Bulbuswülste um 180 Grad entgegen dem Uhrzeigersinn angenommen. Für die korrigierten Formen der Transposition nimmt Lochte an, die Herzschleife sei ursprünglich invers angelegt, und die Wanderung der Bulbuswülste ausgeblieben - es sei also eine Drehung um 180 Grad im Uhrzeigersinn erfolgt.

In Abänderung des Schemas von Rokitanski, stellt Geipel, auch unter der Annahme Lochtes, daß die Truncusseptumanlage aus 2 sich entgegenwachsenden Bulbuswülsten entsteht, ein neues Schema auf: (Abb.6) Schema A: zeigt Formen, in denen der Truncus über dem rechten Ventrikel stand (d.h. bei Anlage der Herzschleife im Situs solitus) bzw. Formen, in denen er (bei ursprünglicher Anlage der Herzschleife im Situs inversus) sekundär über den linken Ventrikel verschoben ist. Diese Reihe endet mit der Form der kompletten Transposition.

Schema B: zeigt Formen, in denen der Truncus über dem linken Ventrikel stand (bei Anlage der Herzscheife im Situs inversus) bzw. Formen, bei denen er sekundär (bei ursprünglicher Anlage der Herzscheife im Situs solitus) über den linken Ventrikel verschoben ist. Diese Reihe endet mit der Form der korrigierten Transposition.

Schema A:



Schema B:



Abb.6: Schematische Darstellung zur Entstehung von Transpositionen der großen Gefäße nach Geipel

Ebenso führt Mönckeberg die Entstehung der Transpositionen auf eine Veränderung der Ausbildung des Truncusseptums zurück, nämlich auf eine mangelnde Drehung. Von der Teilungsstelle der Pulmonalis bis zur Herzbasis macht demnach das Truncusseptum normalerweise eine Drehung von 225 Grad im Uhrzeigersinn. Für jede abnorme Stellung der Gefäße an der Einmündungsstelle des Truncus in die Ventrikelsbasis läßt sich in Mönckebergs Schema eine entsprechende Stellung im Truncusverlauf finden. Die Transposition läßt sich also erklären durch ein Aufhören der Drehung des Truncusseptum in einer bestimmten Stellung und gerades Weiterwachsen. Je nach Art der Transposition soll der Drehungsgrad nur 45 Grad im oder entgegen dem Uhrzeigersinn betragen. Zusätzlich kann, nach Mönckeberg, eine Inversion der Ventrikelschleife vorkommen, und dadurch, bei entsprechender Stellung der Gefäße, die Transposition "korrigieren".

Pernkopf und Wirtinger erklären die Transpositionen auf Grund einer partiellen Inversion der Anlage der Herzsepten (nicht nur des Truncusseptums). Aus ihrer Studie geht hervor, daß die Septenanlagen normal spiralgig verlaufen:

in der sinu-atrialen Region	- 180 Grad
im Ventrikelteil	+ 180 Grad
in der Bulbusregion	+ 180 Grad

Insgesamt ergibt sich daraus eine spiralgige Drehung von + 180 Grad, wodurch eine Über-

kreuzung des systemischen und des pulmonalen Kreislaufs und der entsprechend regelrechte Anschluß an die großen Gefäße gewährleistet ist.

Die komplette Transposition wird demnach erklärt durch eine partielle Inversion der Anlage des Bulbusseptums, und zwar im proximalen Teil um $+ 90$ Grad, und im distalen Teil um $- 90$ Grad, so daß die Drehung des gesamten Bulbusseptums 0 Grad beträgt und die Summe der Drehung der Septen im gesamten Herzen ebenfalls 0 Grad beträgt. Das bedeutet eine Trennung der beiden Blutströme.

Die korrigierte Transposition entsteht nach dieser Theorie ebenfalls durch eine partielle Inversion im Bulbusbereich und durch eine zusätzliche ähnliche partielle Inversion in einem der anderen Herzabschnitte.

Durch die Veränderung der pulmonalen Durchflutung im Verlauf der Phylogenese wird nach Spitzer die Torsion der Herzschleife bedeutend beeinflusst und durch diese wiederum die Ausbildung der Septen bestimmt. Das Auftreten von Transpositionen der Herzgefäße wird hier mit dem Auftreten von atavistischen Herzformen, wie sie entwicklungsgeschichtlichen Ahnen von Reptilien und Säugern gemeinsam waren, erklärt. Durch eine unvollständige Torsion - also eine Detorsion im Vergleich zum normalen Herzen - bleibt die Herzschleife in einer Position stehen, die einer phylogenetisch früheren Entwicklungsstufe entspricht. Hämodynamische Kräfte

bewirken dann eine veränderte Weiterentwicklung und Ausbildung der Septen. Die Folge ist, daß eine phylogenetisch vorgezeichnete tricuspidalkammerige Aorta wiedereröffnet wird, während die normale linkskammerige Aorta verödet. Ebenso können unnormale Septenbildungen auftreten (z.B. durch Hypertrophie der Crista supraventricularis das Auftreten eines scheinbaren Septum ventriculi).

Verschiedene Grade von Detorsion ergeben nach Spitzer verschiedene Transpositionstypen:

Typ 1: Überreitende Aorta

Typ 2: einfache Transposition der Aorta:

nur scheinbare "Transposition", eigentliche Wiedereröffnung der rechtsseitigen, Obliteration der linksseitigen Aorta

Typ 3: gekreuzte Transposition:

das normale Septum obliteriert, die Crista supraventricularis gelangt durch die Detorsion nach vorn, etwa in den Bereich des normalen vorderen Septums, und kann sich zusammen mit dem hinteren Septum zu einem falschen Septum entwickeln. Hypertrophiert die Crista supraventricularis nicht, bleiben beide Anlagen (Ventrikelseptum und Crista) rudimentär, und es entsteht ein Cor biloculare oder triloculare univentriculorum

Typ 4: gemischte Transposition:

mit zunehmendem Grad der Detorsion kann die Crista supraventricularis in die Richtung der hinteren Tricuspidalleiste, der vorderen Tricuspidalleiste oder dem rechten Blatt der Bulboatrialleiste gelangen.

zu Typ 4: Wenn sich im 2. Fall ein falsches Septum entwickeln sollte, wird offensichtlich die Tricuspidalklappe in den linken Ventrikel führen. Der rechte Ventrikel wird dann eine reine Aortenkammer.

Sämtliche dieser Formen sind ebenfalls bei inverser Anlage der Herzscheife möglich.

Entsprechend den neueren Theorien (Doerr, Bargmann) der Teratogenese sind die Transpositionen auf eine Störung in der I. Phase der Herzentwicklung -eine fehlerhafte Ausbildung der Metapulle- zurückzuführen. Mit der dann veränderten Lage des Ventriculus communis -durch linksseitige Ventrikelschleifenbildung- ändern sich auch die Positionen von Ohrkanal und Ostium ventriculobulbare zueinander und folglich auch die Strombahnverläufe. Die normale vektorielle Bulbus-Truncus-Ohrkanal-Drehung ist behindert. "Die Mißbildung im Kammerbereich hat also neue Voraussetzungen für die Drehung am Herzausgang geschaffen, hat diese gestört oder grundsätzlich geändert." (Bargmann)

Nach Schrumpfen des Bulbus umschlingen sich Aorta und Pulmonalis nicht in der typischen Weise. Je nach Grad der Drehungsstörung entstehen die verschiedenen Transpositionsarten. Wenn man die Positionsanomalie auffaßt als eine partielle Verdrehung der großen Arterien im Uhrzeigersinn, so läßt sich folgende schematische Reihe von (partiellen) Transpositionsstellungen aufzeichnen (Buchs-Goerttler): (Abb.7)

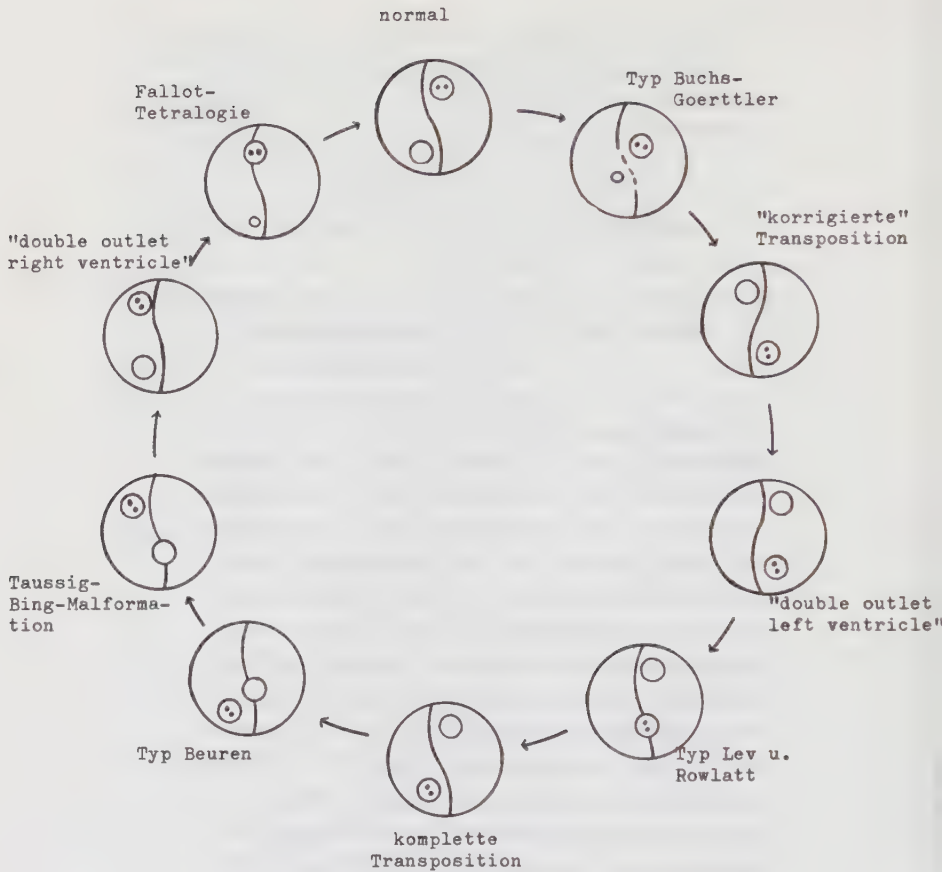


Abb.7: Schematische Reihe von (partiellen) Transpositionsstellungen der großen Gefäße (verändert nach Wagner u. Griebel)

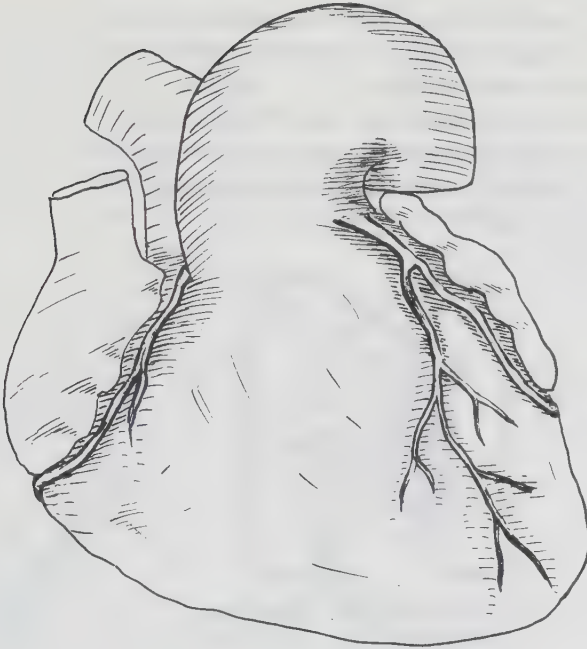
IV. Formvariation L 1.1.(und D 1.1.)

Abb.8 : Formvariation L 1.1.
("korrigierte" Transposition der großen
Gefäße ohne Ventrikelinversion
- Situs solitus atrialis et ventricularis-)

IV. Formvariation L 1.1. (und D 1.1.)

a) Hämodynamik

Die großen Gefäße sind den regelrechten Strombahnen angeschlossen, obwohl die Stellung der Gefäße zueinander und auch in Bezug zu den Kammern verändert ist. (Aorta links vorn, vor der A. pulmonalis).

Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung findet statt, somit ist die Funktion des Kreislaufsystems erhalten. (Abb.9)

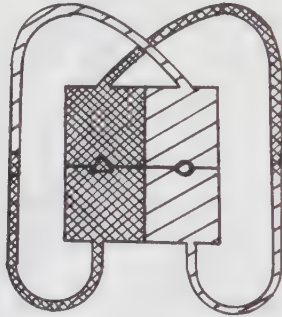


Abb.9:Skizze zur Hämodynamik:
Überkreuzung der Strombahnen
bei der Formvariation L 1.1.
(und D 1.1.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. im rechten) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs solitus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt links vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander aus der Herzbasis auf, wobei die Aorta den oberen linken Herzrand bildet. Die Form D 1.1. kommt (nach Shaher, 1963) meist bei isolierter Dextrokardie vor. Der Aortenbogen verläuft in einer, der Herzspitze entgegengesetzten Richtung. (Abb.8)

c) Verlauf der Coronararterien

In den Fällen aus der Literatur, die hier angeführt werden, wurde der Verlauf der Coronararterien nicht (exakt) beschrieben. In der Mehrzahl der Fälle folgt die Inversion des Coronararterienmusters zusammen mit der Inversion der Ventrikel (Harris u. Farber, 1939; Andersson, 1957; Lev u. Rowlatt, 1961). Da beim L 1.1.-Typ die Ventrikel nicht invers gelagert sind, steigt der R.descendens anterior der linken Coronararterie an der Vorderseite des Herzens ab (vgl.Shaher, 1963). (Abb.10/11)

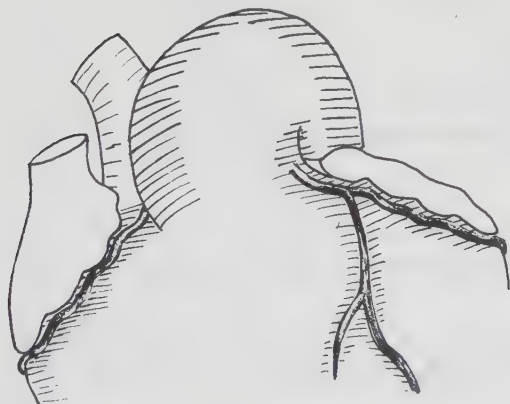
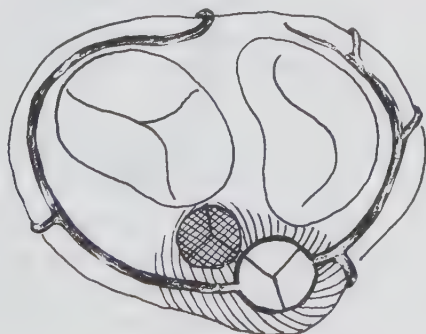


Abb. 10 : Verlauf der Coronararterien (L 1.1.)

Abb.11 : Verlauf der Coronararterien (L1.1.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel

Ventrikelkonstellation 1

Die Grundstruktur der Ventrikel entspricht dem normalen Herzen. Dazu kommen einige besondere Merkmale, die durch die Transposition der Gefäße innerhalb der ihnen morphologisch entsprechenden Ventrikel hervorgerufen sind.

Der rechte Ventrikel zeigt:

- große und grobe Trabekulierung
- Trennung eines Sinus- von einem Ausflußteil durch die Crista supraventricularis
- wechselnde Zahl von Papillarmuskeln und einen ventral entspringenden Papillarmuskel; von da ausgehende Sehnenfäden zu einer tricuspidalen AV-Klappe.

Der linke Ventrikel zeigt:

- feine Trabekulierung
- keine Crista supraventricularis
- 2 Papillarmuskeln, die ihre Sehnenfäden zu der bicuspidalen AV-Klappe senden.

Zur Bestimmung einer Transposition der Gefäße innerhalb der normal gelagerten Ventrikel gehören folgende Merkmale:

(van Praagh)

1. ein abnormer gemeinsamer subaortaler und subpulmonaler Konus
(am normalen Herzen besteht nur ein subpulmonaler Konus)
2. unnormale Relation der Aorta zum AV-Kanal:
Zwischenlagerung von unnormalem subaortalem Konusmyokard trennt die Aorta von der Mitralis (am normalen Herzen besteht eine Kontinuität zwischen vorderem Mitralisegel und der Aortenwurzel)
3. unnormale Relation der großen Gefäße zueinander:
Aorta steht ventral vor der Pulmonalis
4. obwohl aus den morphologisch entsprechenden Ventrikeln kommend, entspringt die Aorta viel zu weit vorn und zu weit oben (oranal) aus dem linken Ventrikel, die Pulmonalis viel zu weit hinten und zu weit unten aus dem rechten Ventrikel.

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
---------------	-------	------	-------	---------	----------	---

L 1.1.1.0.5.	Rokitanaki	22	11 J.	f.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - VSD = s₁ - Hypoplasie des linken Ventrikels: beide Vorhöfe mündeten in den rechten Ventrikel. Zwischen beiden Gefäßen war ein Septum angelegt, das den kleinen linken Ventrikel wie einen Anhang vom großen rechten Ventrikel abschnitt. (Abb.12)
--------------	------------	----	-------	----	----------	--

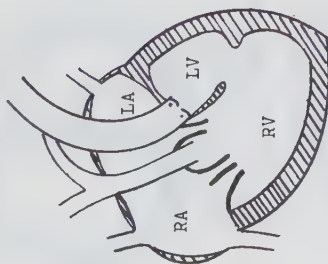


Abb.12: Skizze zu
Typ L 1.1.1.0.5.

L 1.1.3.5.7.	Gutheil	1	4 Mo.	m.		(Sonderform: mit Single ventricle) - 'VSD': kein Septum vorhanden } = s₃ - ASD und offenes Foramen ovale: bilden den einzigen Ausgang aus dem linken Vorhof - völlige Atresie der linken AV-Klappe = x₅ - Single ventricle: die Aorta kommt links vorn aus einem rudimentären Ventrikelabschnitt; die A.pulmonalis kommt rechts hinten aus dem großen Ventrikelcavum. Zu diesem Ventrikel ist nur Zugang durch die rechte (dreizipflige) AV-Klappe } = y₇
--------------	---------	---	-------	----	--	---

L 1.1.7.1.3.

Wagner - 6 Mo.

Autopsie

(Sonderform: Typ Buchs-Goerttler)

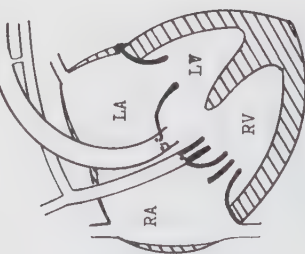


Abb.13 a: Skizze zu
Typ L 1.1.7.1.3
(Typ Buchs-Goerttler)

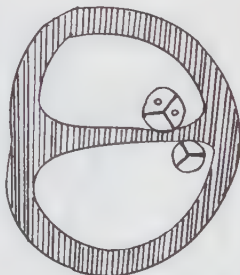


Abb.13 b: Skizze zu Typ L 1.1.7.1.3.
(Typ Buchs-Goerttler)

- Aorta schräg links hinter der Pulmonalis aus dem linken Ventrikel
- Pulmonalis schräg rechts vor der Aorta aus rechtem Ventrikel
- (es besteht also eine von unserem Grundtyp L 1.1. abweichende A-P-Relation der Gefäße zueinander. Der "typische" Anschluß an die Strombahnen aus den entsprechenden Vorhöfen ist davon nicht betroffen.)
- VSD: 1,5 cm ϕ , hochsitzend
- ASD: zwei je 0,6 cm ϕ große Defekte vom Sekundumtyp
- Ductus arteriosus eben noch durchgängig
- hochgradige infundibuläre Pulmonalstenose
- dazu valvuläre Pulmonalstenose bicuspidale Klappe
- Hypertrophie und Dilatation beider Kammern und Vorhöfe (Abb.13 a/b)

- 73
- 87
- 11

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 1.1.1.1.	Shaher 1963	12	8 J.	m.	Angio	- VSD - Pulmonalstenose: valvulär isolierte Dextrokardie
D 1.1.6.6.	van Praagh	1	2 J. 20 Tg.	f.	Autopsie	- ASD: Sekundumdefekt - Ductus arteriosus für eine Sonde durchgängig } = s₆ - Pulmonalstenose: infundibulär + valvulär - Tricuspidalatresie (rechte AV-Klappe) } = x₆ außerdem: linke Juxta-positio auricularum

f) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 1.1. bzw. D 1.1., einer Form der korrigierten Transposition der großen Gefäße, ist die Funktion des Kreislaufsystems durch die Transpositionsstellung nicht beeinträchtigt. Komplikationen ergeben sich erst durch zusätzliche intra- und extrakardiale Mißbildungen, die dann ein chirurgisches Eingreifen erschweren können.

Die Ventrikel sind nicht invertiert (Ventrikelkonstellation 1), somit ist die Transposition funktionell wie "anatomisch korrigiert" (van Praagh). Überleitungsstörungen finden sich hier nicht so häufig wie z.B. beim L 1.2.-Typ. Diese Transpositionsform wurde nur selten beschrieben.

Hier wurden 6 Fälle angeführt, davon 4 bei Laevokardie und 2 bei Dextrokardie.

Die häufigsten Mißbildungen waren ein VSD (in 5 Fällen), Pulmonalstenose (in 4 Fällen), sowohl valvulär (3mal) wie infundibulär (2mal), in einem Fall war die Pulmonalis atretisch. In 4 Fällen bestand ein ASD, in 3 Fällen ein offener Ductus arteriosus, in 3 Fällen eine hypoplastische linke bzw. rechte AV-Klappe, in 2 Fällen ein hypoplastischer linker bzw. rechter Ventrikel und in 1 Fall ein Single ventricle.

Zusätzlich war in einem Fall eine Anomalie der abgehenden großen Gefäße vorhanden.

In 3 Fällen waren VSD und Pulmonalstenose kombiniert.

Eine Sonderstellung nimmt in der Systematik dieses Transpositionstyps die Buchs-Goerttler-Form ein, da die a.-p. Relation der Gefäße in diesem Fall von dem Grundtyp L 1.1. abweicht.

V. Formvariation L 1.2. (und D 1.2.)

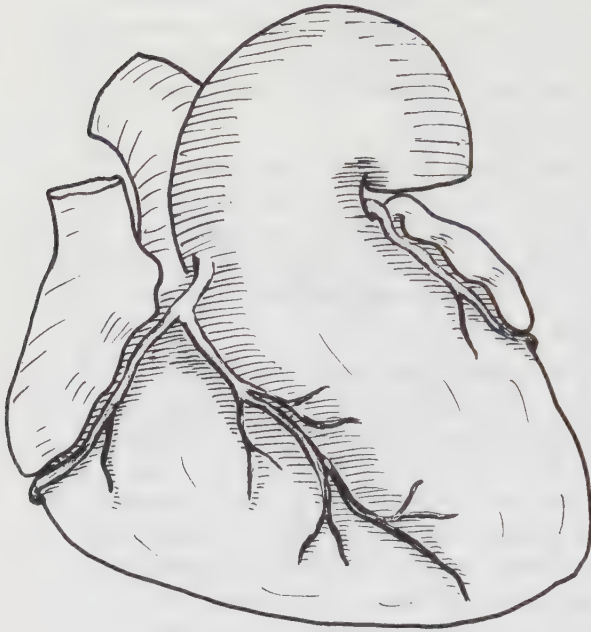


Abb.15 : Formvariation L 1.2.
("korrigierte Transposition der großen Gefäße
mit Inversion der Ventrikel
-Situs solitus atrialis, Situs inversus ventricularis-)

V. Formvariation L 1.2. (und D 1.2.)

a) Hämodynamik

Die großen Gefäße sind den regelrechten Strombahnen angeschlossen, obwohl die Stellung der Gefäße zueinander und in Bezug zu den Kammern im Vergleich zum normalen Herzen verändert ist. (Aorta vorn links vor der A.pulmonalis). Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung findet statt, und somit ist die Funktion des Kreislaufsystems gewahrt. (Abb.16)

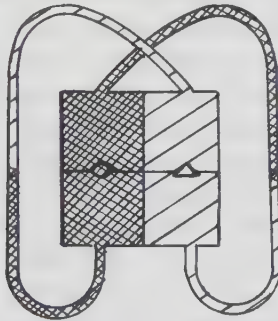


Abb.16: Skizze zur Hämodynamik
Überkreuzung der Strombahnen
bei der Formvariation L 1.2.
(und D 1.2.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. im rechten) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs solitus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt links vor der A.pulmonalis. Die Aorta entspringt aus einer konusförmigen Auftreibung des ihr vorgelagerten Ventrikels, während die A.pulmonalis - rechts teilweise vom rechten Herzhorn, links teilweise von der Aorta bedeckt - unmittelbar aus ihrem Ventrikel kommt. Beide Gefäße steigen parallel aus der Herzbasis auf, wobei die Aorta den oberen linken Herzrand bildet. (Abb.15)

c) Verlauf der Coronararterien

Einzelheiten der Verteilung der Coronararterien ergeben eine fast exakte Umkehr der coronaren Versorgungsbereiche der Vorder- und Rückseite des Herzens. Dieses äußere Merkmal wird somit zum wichtigsten differential-diagnostischen Kriterium, ob es sich um eine Ventrikelinversion (L 1.2.) oder eine Solitusstellung der Ventrikel (L 1.1.) handelt: die aus dem linken hinteren Sinus Valsalvae entspringende Coronararterie hat keinen R.descendens, wie am normalen Herzen, sondern verläuft als Hauptgefäß circumflex zur Herzurückseite und versorgt diese mit einigen posteriolateralen Ästen (Elliot). Die aus dem rechten Sinus Valsalvae entspringende Coronararterie gibt einen R.descendens anterior ab und verläuft im R.circumflexus weiter, vor der A.pulmonalis vorbei, im Sulcus atrioventricularis dexter zur Herzurückfläche. (Abb. 17/18)

Die Umkehr der Versorgungsbereiche ist auch am Verlauf der Arterien, die das Ventrikelseptum versorgen, zu beobachten (Walmsley). Diese ziehen nämlich links, anstelle von rechts, am Ventrikelseptum abwärts.

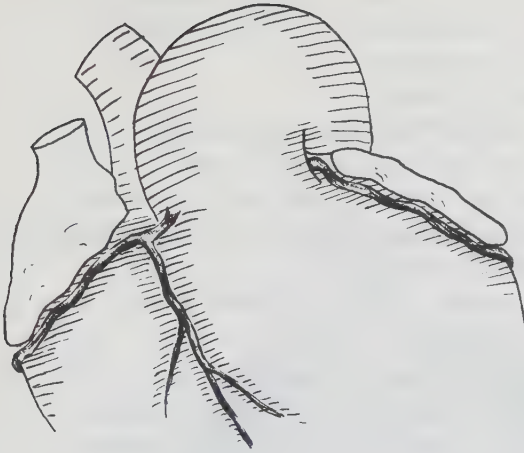


Abb.17: Verlauf der Coronararterien (L 1.2.)

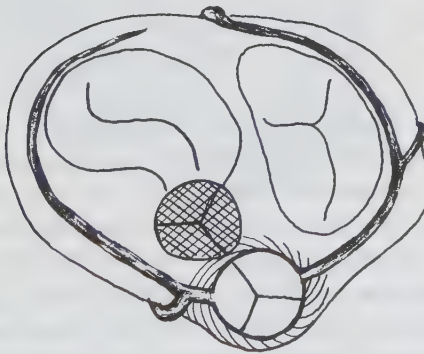


Abb.18: Verlauf der Coronararterien (L 1.2.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 2

Der inverse rechts gelegene (linke) Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine Trabekel entlang der Ventrikelwand und über den unteren 2/3 der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- 2 Papillarmuskeln, die ihre Sehnenfäden zu den beiden Klappenzipfeln der bicuspidalen AV-Klappe senden
- Zusammenhang zwischen dem vorderen Segel der bicuspidalen AV-Klappe und der hinteren Semilunarklappe der A.pulmonalis, die aus diesem Ventrikel entspringt
- keine Pulmonalkonusbildung, vielmehr entspringt diese Arterie direkt aus der Herzbasis.

Der inverse links gelegene (rechte) Ventrikel zeigt:

- eine geringere Anzahl von großen und groben Trabekeln an der freien Ventrikelwand und entlang dem gesamten Septum
- Trennung eines Sinus- von einem Ausflußteil dieses Ventrikels durch eine Crista supraventricularis
- wechselnde Zahl von Papillarmuskeln (mm.pap.parvi) und ein ventral entspringender größerer Papillarmuskel. Diese senden Sehnenfäden zu einer dreizipfligen AV-Klappe
- deutliche Ausbildung einer conusförmigen Ausbuchtung dieses Ventrikels, die in die Aorta führt.

Der Verlauf des Ventrikelseptums ist im Vergleich zum normalen Herzen ebenfalls verändert: die Pars membranacea ist in ihrer a.-p. Ausdehnung länger und ihr vorderer Anteil liegt unter dem linken Sinus Valsalvae der Pulmonalarterie (normalerweise liegt er unter dem rechten Sinus Valsalvae der Aorta). Außerdem liegt die Pars atrioventricularis nicht zwischen dem rechten Vorhof und dem linken Ventrikel (wie normalerweise), sondern zwischen dem linken Vorhof und dem rechten Ventrikel. Sie liegt also im Bezug zum Vorhofkanal links (anstatt rechts) (Walmsley).

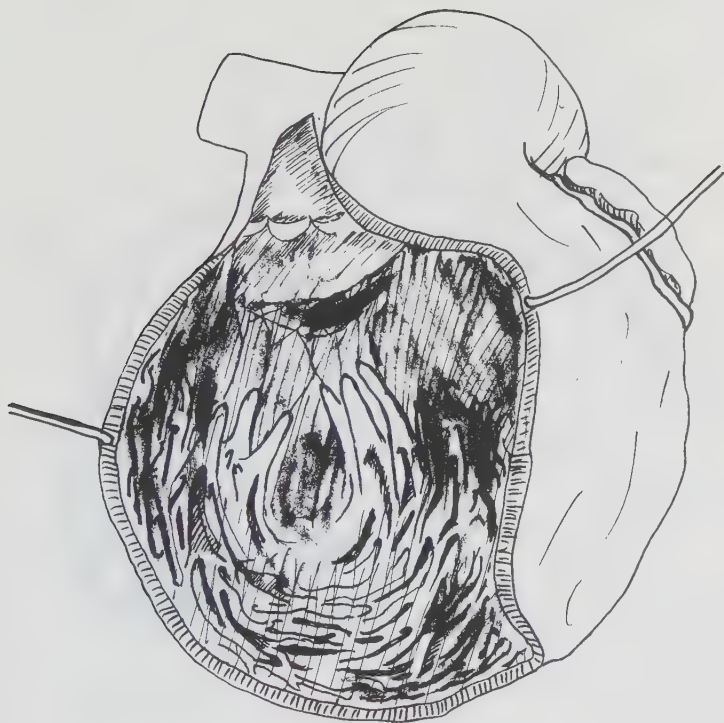


Abb.19: Formvariation L 1.2.
Struktur des rechts gelegenen Ventrikels

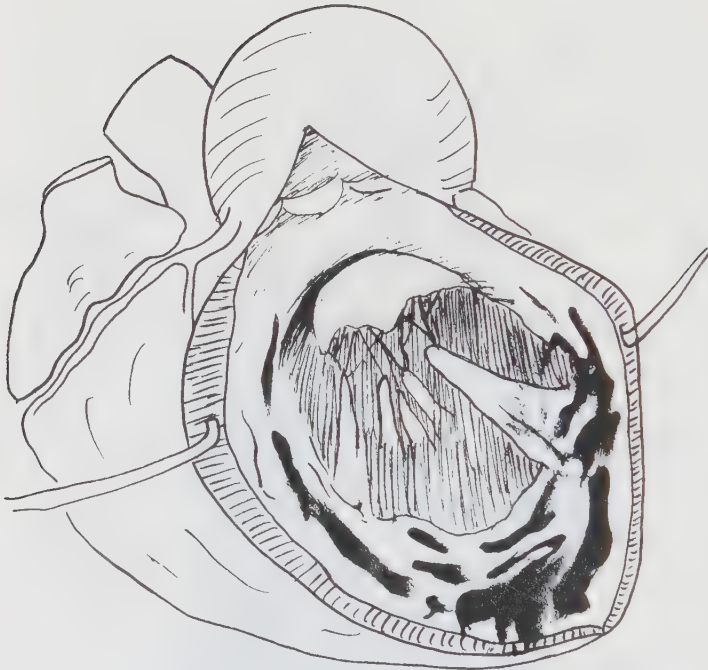


Abb.20: Formvariation L 1.2.
Struktur des links gelegenen Ventrikels

Das Reizleitungssystem zeigt ebenfalls einen veränderten Verlauf: (Walmsley; Hausen) Dadurch, daß das Ventrikelseptum statt an den rechten, an den linken Vorhof grenzt, hat der Stamm des His'schen Bündels einen längeren Weg: vom AV-Knoten aus, der am Boden des rechten Vorhofs liegt, muß er auf die linke Seite des Vorhofseptums ziehen, um an das mehr links gelegene Ventrikelseptum zu gelangen. Der Hauptast des Reizleitungssystems verlief in den beschriebenen Fällen links -statt rechts- vom Ventrikelseptum. Das gehäufte Auftreten von AV-Überleitungsstörungen im Zusammenhang mit diesem Transpositionskomplex soll mit diesen Besonderheiten im Verlauf des Reizleitungssystems zusammenhängen. (Abb.21a, b)

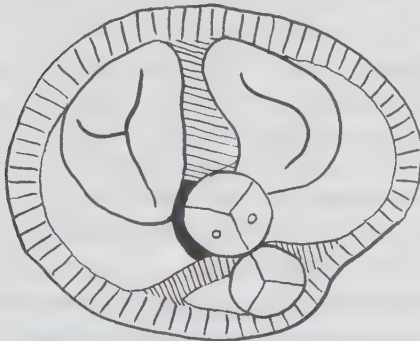


Abb.21a): Verlauf des Reizleitungssystems am normalen Herzen

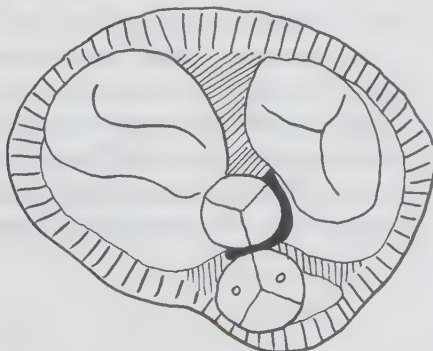


Abb.21b): Verlauf des Reizleitungssystems am Transpositionsherzen mit Ventrikelinversion (Typ L 1.2.)

e) Chirurgische Aspekte

Im Zusammenhang mit der korrigierten Transposition der großen Gefäße treten häufig zusätzliche Mißbildungen auf, die operativ angegangen werden müssen, da sie die Lebenserwartung schmälern. (Die reine Form der korrigierten Transposition - ohne zusätzliche Mißbildungen - ist meist völlig symptomlos und bleibt häufig unerkannt. Es besteht dabei eine normale Lebenserwartung.) (Andersson)

Anhand der häufigsten zusätzlichen Fehlbildungen (VSD, PS, AV-Klappenmalformation) sollen kurz die auf Grund der Transpositionsstellung der großen Gefäße veränderten chirurgischen Bedingungen erörtert werden.

- VSD-Verschluß

1. Durch den anomalen Verlauf der rechts abgehenden Coronararterie, die mit ihrem R.circumflexus und dem R.descendens anterior die Vorderfläche des rechts gelegenen Ventrikels überkreuzt, ist eine großzügige Eröffnung dieses Ventrikels zum operativen VSD-Verschluß erheblich erschwert oder unmöglich.
2. Es kann der M.papillaris anterior bei der Kardiotomie des rechten Ventrikels verletzt werden (El Sayed) oder dieser Papillarmuskel kann den Zugang zum VSD versperren (Berry).
3. Wegen der meist hohen Lage des VSD (vgl.Kasuistik) in diesen Fällen, (meist im Sept.membranaceum, direkt unterhalb des Ursprungs der A.pulmonalis und direkt neben der rechten AV-Klappe) (El Sayed), und da zudem keine Crista supraventricularis in diesem Ventrikel vorhanden ist, besteht die Möglichkeit mit Hilfe des Zugangs durch eine Vor-

hofkardiotomie und durch die rechte AV-Klappe hindurch den VSD relativ leichter zu verschließen. (Andersson).

4. Sehr häufig wird die postoperative Entstehung eines AV-Blocks beschrieben (vgl. Kasuistik), was sich aus der Inversion des Überleitungssystems erklären läßt (Berry).

- Pulmonalstenosenkorrektur

1. Der chirurgische Zugriff ist durch die versteckte Lage der Pulmonalis erschwert, die rechts hinter der Aorta liegt und teilweise vom rechten Herzohr verdeckt ist.
2. Auch der Verlauf der rechts abgehenden Coronararterie, welche die Basis der Pulmonalarterie überkreuzt, bildet ein anatomisches Hindernis, insbesondere bei der Abklärung der subvalvulären Verhältnisse (Corone; Keck)
3. Das Syndrom, Transposition der großen Gefäße, VSD und Pulmonalstenose (L 1.2.1.1.) stellt -nach Corone- wegen seines großen Operationsrisikos eine Gegenindikation zur direkten Chirurgie dar.

- AV-Klappenmalformation

Über eine erfolgreiche chirurgische Korrektur einer insuffizienten AV-Klappe im Zusammenhang mit Transposition der Gefäße wurde von King berichtet.

f) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.0.	Keck	-	17 J.	m.	Angio	Eine geringfügige Hypertrophie der Crista supraventricularis wurde angiographisch festgestellt.
"	Hausen	1	11 J.	f.	Autopsie	Es bestanden schwere AV-Leitungsstörungen mit Adam-Stokes-Anfällen und Kammerflattern ante finem. Hier waren bei der Autopsie histologische Untersuchungen des Reizleitungssystems gemacht worden.
"	"	2	22 J.	f.	Angio	Totaler AV-Block mit Adam-Stokes-Anfällen. Th: Implantation eines vorhofgesteuerten Schrittmachers. (Bei der Herzkatheteruntersuchung ergab sich der Verdacht auf eine kombinierte Mibildung der Ausflusbahn des rechten Ventrikels).
"	Walmsley	-	35 J.	m.	Autopsie	Seit 10 Jahren vor dem Tod durch Herzversagen bestand ein kompletter AV-Block. Das Herz war allgemein erheblich vergrößert. (Der Aortenbogen gab einen gemeinsamen Ast für die rechte A.subclavia, die rechte und die linke A.carotis communis und einen anderen Ast für die linke A.subclavia ab).
"	Platzer	"Herz eines - 1 Erwachsenen"			Autopsie	Ohne assoziierte Defekte, daher asymptomatisch.
"	Goodman	-	11 J.	m.	-	Ohne assoziierte Defekte, daher asymptomatisch.

L 1.2.1.	Berry	6	5 J.	f.	Angio, bestätigt durch OP	- VSD: einziger zusätzlicher Defekt. Es bestand ein großer Rechts-links-shunt mit pulmonaler Hypertonie. Beide Ventrikel waren vergrößert. Bei der Operation verhinderten die Verteilung der Coronararterien und die posterolore Lage des venösen Ventrikels den Zugang zu ihm. Daher entschloß man sich, den arteriellen Ventrikel zu eröffnen. Der große VSD wurde mit einer Teflon-Prothese verschlossen. Postoperativ zeigte sich ein günstiger Verlauf.
----------	-------	---	------	----	---------------------------------	--

"	"	7	1 J.	f.	erst bei OP	- VSD: einziger wirklicher Defekt- großer Links-rechts-shunt mit pulmonaler Hypertonie. Wegen der zunehmenden Hypertonie in der Pulmonalis und des fortschreitenden Herzversagens sollte die Pulmonalis umbunden werden. Die Lagerung des Bandes um die Pulmonalis war schwieriger als gewöhnlich, wegen der besonderen Transpositionsstellung, aber der Eingriff gelang. Postoperativer komplikationsfreier Verlauf, der Pulmonaldruck konnte gesenkt werden. (Abb.22)
---	---	---	------	----	-------------	--

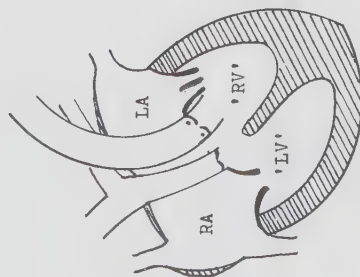


Abb.22: Skizze zu
Typ L 1.2.1

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.	Berry	10	6 J.	m.	selektive Angio	- VSD: einziger zusätzlicher Defekt, ein großer Links-rechts-shunt mit Druckausgleich in Pulmonalis und Aorta wurde klinisch nachgewiesen, beide Ventrikel waren vergrößert, es bestand ein kompletter AV Block, eine OP war vorgesehen.
"	"	11	12 J.	m.	Angio	- VSD: einziger zusätzlicher Defekt. Es bestand ein bidirektionaler, vor- wiegender Rechts-links-shunt, mit Druckausgleich im rechten Ventrikel, in der Pulmonalis und in der Aorta. Wegen des sehr hohen pulmonalen Wider- standes war keine Operation vorgesehen.
"	Beuren	4	13 J.	m.	Angio	- VSD: es bestand eine pulmonale Hypertonie mit Druckausgleich in beiden Ventrikeln, bei einem Rechts-links-shunt. Daher keine OP vorgesehen.
"	"	5	2 1/2 J.	m.	Angio	- VSD: die pulmonale Hypertonie betrug 8 % des Systemdrucks. Eine OP war vorgesehen.

L 1.2.1.

Fink 1 16 Mo. m. OP/Autopsie

- Es bestanden zwei VSD:
 1. im membranösen Teil, dieser war chirurgisch verschlossen worden.
 2. Ein großer, tiefer, circular verlaufender VSD, mit einem Durchmesser von 3 cm, dessen oberes Drittel von einem Blatt der linken AV-Klappe bedeckt war.
 Das Herz war allgemein vergrößert.

Geipel 25 J. f. Autopsie

Der VSD lag zwischen dem vorderen und dem hinteren Schenkel des Septums, 16x18 mm groß.
 Es wird auch ein abnormer Septumverlauf angegeben und eine Verlaufsrichtung der Mündungsebene von links oben nach rechts unten, wodurch der Abstand des AV-Klappenansatzes vom Ventrikelboden rechts 36 mm und links nur 12 mm betrug.

Hadorn 2 J. m. -

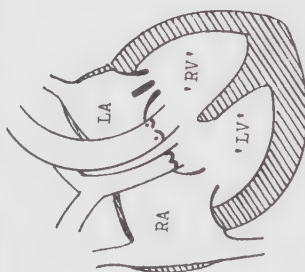
Es bestand ein großer VSD mit pulmonaler Hypertonie, Druckausgleich zwischen beiden Ventrikeln und gemischtem Shunt.
 Es wurde keine Operation angetragen.

Keek 3 5 J. m. Angio/OP

- VSD: einziger zusätzlicher Defekt: 3x1,5 cm groß; im muskulären Septumanteil, direkt unter der Pulmonalis.
 Wurde operativ verschlossen.
 Klinisch waren eine allgemeine Vergrößerung des Herzens und eine pulmonale Hypertonie mit Druckausgleich zwischen beiden Kammern festgestellt worden.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.	Keck	5	3 J. 7 Mo.	f.	Angio	Herzbuckel; allgemeine Vergrößerung des Herzens.
"	"	6	3 J.	f.	Angio	Herzbuckel; allgemeine Vergrößerung des Herzens, vor allem linker Vorhof vergrößert. Pulmonalgefäßzeichnung vermehrt. Keine OP.
"	"	8	2 J. 6 Mo.	f.	Angio/OP	Herzbuckel; allgemeine Herzvergrößerung - VSD: 1,5 cm Ø, pulmonale Hypertonie OP: Transatrialer Verschluss des VSD mit Hilfe einer Daoron-Prothese. Exitus in tabula durch Kammerflimmern, das beim Übergang von der extrakorporalen auf die eigene Zirkulation eintrat.
"	Loogen	2	6 J.	m.	Angio	- VSD mit Links-rechts-shunt ausgeprägte pulmonale Hypertonie AV-Block 1.Grades
"	El Sayed	6	47 J.	-	OP	- VSD: 3 mal 0,5 cm groß großer Links-rechts-shunt mit pulmonaler Hypertonie OP-Komplikation: bei der Eröffnung des Ventrikels entwickelt sich ein totaler AV-Block, auch wurde der vordere Papillarmuskel teilweise verletzt. Der VSD wurde durch direkte Naht verschlossen und ein Schrittmacher wurde eingesetzt, jedoch verstarb der Patient 6 Monate postoperativ.
"	"	7	7 J.	-	OP	VSD: 2 mal 1 cm groß, mit großem Links-rechts-shunt. Verschluss des VSD mit einer Teflon-Prothese. Während der operativen Manipulation am Herzen entwickelte sich ein totaler AV-Block, der sich jedoch 6 Wochen postoperativ wieder besserte.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.	Walker + Cooley	1	10 Mo.	m.	OP	- hoher, hinter der rechten AV-Klappe sitzender VSD mit 2,5 cm $\emptyset$ pulmonale Hypertonie Rechts-links-shunt zusätzlich bestand ein kompletter Herzblock
"	"	2	13 J.	f.	Angio/OP	- hochsitzender VSD, im Sept.membranaceum, mit 2 cm $\emptyset$ pulmonale Hypertonie mit links-rechts-shunt zusätzlich bestand ein kompletter Herzblock
"	"	3	6 J.	m.	OP	VSD mit Links-rechts-shunt und pulmonaler Hypertonie postoperativ war ein incompletter Herzblock aufgetreten

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.1.	Berry	9	9 J.	f.	Angio	- VSD: mit großem Rechts-links-shunt und Druckausgleich zwischen beiden Kammern - PS: subvalvuläre Obstruktion von einer OP wurde Abstand genommen (Abb.23)
 Abb.23: Skizze zu Typ L 1.2.1.1						
L 1.2.1.1.	Berry	13	22 J.	f.	Angio	- VSD: mit Links-rechts-shunt röntgenologisch: vermehrte pulmonale Gefäßzeichnung es bestand ein kompletter Herzblock
"	Keck	9	24 J.	f.	Angio	- VSD - valvuläre Pulmonalstenose keine pulmonale Hypertonie
"	El Sayed	4	7 J.	-	OP	- VSD: 2 cm Shunt ausgewogen OP: direkte Naht des Defekts - valvuläre Pulmonalstenose praoperativ bestand bereits ein kompletter Herzblock
"	Thelen	3	7 J.	-	(klinisch)	- VSD mit gekreuztem Shunt - PS

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.2.7.1.	Dittrich	2	6 J.	m.	Angio, OP	(Sonderform: mit Single ventricle) - "VSD": Septum war nicht vorhanden, nur eine halbmondförmige Leiste, die 0,5-1 cm in das Lumen hineinragte. Diese Septumleiste trennte ein etwa walnußgroßes Cavum nach links von einem kugeligen, glattwandigen (5-6mal so großen) Lumen ab. = s₁ - Aorta: kam hypoplastisch aus dem angedeuteten Cavum links vorn; Durchmesser 1,3 cm = x₂ bzw. z₁ - Single ventricle: 'Ventrikelkonstellation 2' war nur angedeutet. Eine gering ausgeprägte Septumleiste grenzte ein großes, glattwandiges Lumen nach rechts ab, von einem walnußgroßen, fein trabekulierten, links gelegenen Lumen. = y₇ Pulmonalis: war aktivatisch, 3,2 cm Ø; sie kam ohne Konus aus der Herzbasis, etwa aus der Mitte des singulären Ventrikels. Klinisch hatte eine pulmonale Hypertension mit Druckausgleich bestanden. (Abb.24)

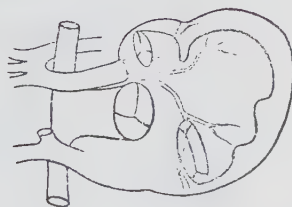


Abb.24:Typ L 1.2.1.2.7.1.
(Dittrich, 1970)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.2.0.3	Thelen	2	5 J.	-	(klinisch)	- VSD - Aortenstenose: subvalvulär - leichte pulmonale Hypoplasie außerdem doppelte obere Hohlvene = s ₁ = x ₂ = z ₃
L 1.2.1.3.	Berry	2	4 J.	m.	OP/Autopsie	- VSD: 1,5x1 cm groß mit großem Links-rechts-shunt und pulmonaler Hypertonie OP: VSD-Prothese = s ₁ - Ebstein-artige Malformation der linken (triusspidalen) AV-Klappe zusätzlich kompletter Herzblock (Abb.25) = x ₃

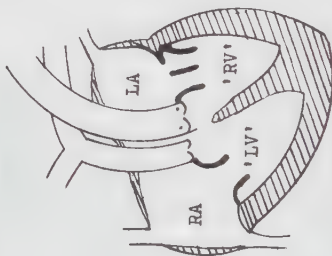


Abb.25: Skizze zu
Typ L 1.2.1.3.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.3.	Beuren	1	7 J.	m.	OP/Autopsie	- Bidirektionaler, vorwiegend links-rechts-shunt durch den VSD, mit pulmonaler Hypertonie - Insuffizienz der linken AV-Klappe durch zu kurz ausgebildete Chordae. Postoperativ: am 19. Tag Tod durch AV-Block
"	"	3	1 J. 8 Mo.	m.	OP/Autopsie	- großer Links-rechts-shunt durch den VSD, mit pulmonaler Hypertonie - Insuffizienz der linken AV-Klappe durch zu kurze Chordae Aorta klein, Pulmonalis dilatiert Tod nach OP: Pulmonal-Bandage
"	Helmholtz	4	2,5 Mo.	f.	Autopsie	- VSD - linke AV-Klappe Ebstein-artig malformiert
"	"	5	3 Mo.	f.	Autopsie	- VSD - linke AV-Klappe Ebsteinartig malformiert

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.3.	Helmholtz (Forts.)	6	13 J.	m.	OP/Autopsie	- großer Links-rechts-shunt durch den VSD, Druck im rechten Ventrikel 96 mm Hg (OP: VSD-Verschuß) - Insuffizienz der linken AV-Klappe durch anomale Insertion und zu kurze Ausbildung der Chordae der septalen und dorsalen Segel; supralvalvulärer stenotischer Ring
"	Keok	16	7 J. 7 Mo.	m.	Angio	- Links-rechts-shunt durch VSD, mit mäßiger pulmonaler Hypertension - Insuffizienz der linken AV-Klappe
"	El Sayed	3	7 J.	-	OP	- kleiner Links-rechts-shunt durch den VSD, Größe 1,5 cm; schwere pulmonale Hypertension - Insuffizienz der linken AV-Klappe OP: VSD-Verschuß durch direkte Naht; Komplikationen: Auslösung eines kompletten Herzblocks, der 5 Monate postoperativ ad exitum führte.

Kennzeichnung Autor Fall Alter Geschlecht Diagnose Bemerkungen und sonstige Besonderheiten

L 1.2.1.4.	Berry	4	7 J.	f.	OP/Autopsie	- großer VSD (0,7/1,2 cm) mit Links-rechts-shunt und pulmonaler Hypertonie - Insuffizienz der linken AV-Klappe } x ₄ - valvuläre Pulmonalstenose }
------------	-------	---	------	----	-------------	---

OP: Resektion der Pulmonalstenose
Verschluß des VSD mit einer
Prothese; dabei wurde das septale
Segel der linken AV-Klappe mit in
den Verschluß einbezogen;
danach Ersatz dieser Klappe durch
eine Prothese (Zugang durch den
linken Vorhof).
Bei Beendigung der OP wurde ein
kompletter Herzblock ausgelöst.
Einsetzen eines Schrittmachers,
jedoch exitus letalis 24 Std.
postoperativ.

(Abb.26)

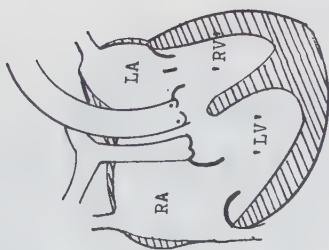


Abb.: 26: Skizze zu
Typ I 1.2.1.4

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.5.	Corone	14	5 J.	m.	Herz- katheter	- gekreuzter Shunt durch den VSD - Stenose der linken AV-Klappe - s ₁ - x ₅
L 1.2.1.5.8.	Lev + Rowlatt	4	13 J.	-	(Angio/OP) Autopsie	(Sonderform: mit Überreiten der Aorta (vor der A.pulmonalis)) - VSD im basalen Anteil des Ventrikelseptums 4,3 cm den hinteren Teil des vorderen Septums und die angrenzende Pars membranacea betreffend (diese war größer als am normalen Herzen) } - s ₁ - linke AV-Klappe bestand aus einem medialen und einem zusammengeschnittenen vorderen und hinte- ren Segel. Das mediale Segel war mit unregel- mäßigen Chordae am Septum befestigt. Das zusam- mengeschnitzene vordere und hintere Segel war an einem abnormen Papillarmuskel und mit einigen Chordae an der hinteren Ventrikelwand befestigt. } - x ₅ Dieser Papillarmuskel lag anterolateral; mit einem Teil war er direkt an der vorderen Ven- trikelwand befestigt, der andere Teil spaltete sich in 3 Züge; zur Vorderwand, zur Spitze und zum Septum. Die Anomalie bewirkte eine Stenose.) - Die Aorta überlagerte den VSD (vor der A.pulmonalis) } y ₈ Außerdem mündete eine persistierende linke V.cava superior in den Sinus coronarius. Klinisch hatte ein großer Links-rechts-shunt mit schwerer pulmonaler Hypertonie bestanden. OP: VSD-Verschluss (Abb.27)

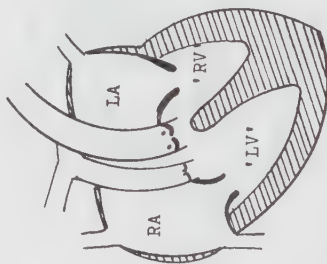


Abb. 27: Skizze zu
Typ I 1.2.1.5.8.
(Sonderform mit über-
reitender Aorta-vorn)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
---------------	-------	------	-------	------------	----------	---

L 1.2.1.6.

Lev
+
Rowlatt

6 16,5 J.

f.

OP/Autopsie

= VSD im basalen Septumanteil (3,5 cm) schloß den interventrikularen Anteil des Sept.membranaceum und einen Teil des vorderen Septum ein. Links-rechts-shunt.

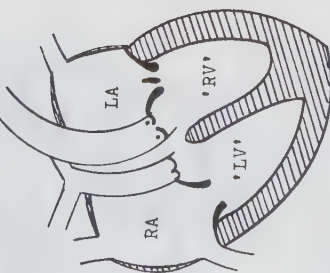


Abb.28: Skizze zu
Typ L 1.2.1.6.

= Valvuläre Pulmonalstenose (bicuspidale Klappe) Truncus pulmonalis dilatiert
- linke AV-Klappe hatte drei ungenau getrennte Segel, wovon das vordere hypoplastisch und das mittlere, wie das hintere mit ihren Chordae an 2 hypoplastischen Papillarmuskeln befestigt waren. Alle Segel waren erheblich verdickt, wodurch eine Stenose hervorgerufen wurde.

Außerdem bestand ein Herzblock 1. Grades.

OP: VSD-Verschluß (Prothese)

Korrektur der Pulmonalstenose

Tod: 6 Wochen postoperativ

(Abb.28)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
---------------	-------	------	-------	------------	----------	---

L 1.2.1.6.8.

Lev
+
Rowlatt

7

14 J.

f.

explor.
Thorakotomie
Autopsie

(Sonderform: mit Überreiten der Aorta
- VSD: 2,3 cm, im basalen Septumanteil,
die Pars interventricularis des Septum
membranaceum und das daran angrenzende
muskuläre Septum betreffend (mit bilateralem Shunt)

- PS: valvulär; nur 2 Taschenklappen,
poststenotisch dilatiert

- linke AV-Klappe: vorderes Segel an einem
kleinen, vorderen Papillarmuskel,
mediales Segel mit Chordae am Rand des VSD
und hinteres Segel mit Chordae am Ventrikelseptum und an der hinteren Ventrikelwand befestigt.
Die Anomalie bewirkte eine Stenose.

- Die Aorta lag teilweise über dem VSD

Es bestand ein bilateraler Shunt.
Klinisch war der Verdacht auf eine
Fallot-sche Tetralogie geäußert worden.
OP: VSD-Verschluss, Sprengung der
Pulmonalstenose
(Abb.29)

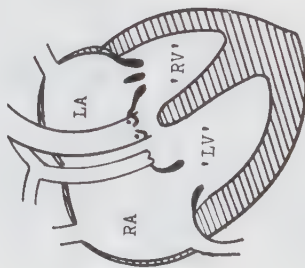


Abb.29: Skizze zu
Typ L 1.2.1.6.8.
(Sonderform mit vorn
überreitender Aorta)

x₆y₈

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.1.0.7.	Geipel	"Mann"	-	m.	Autopsie	(Sonderform: mit Single ventricle) - "VSD": zwischen beiden Gefäßen befand sich ein Muskelwulst, der an der Hinterwand des singulären Ventrikels weiter verlief } = s ₁ - Single ventricle = s ₇
L 1.2.2.	Loogen + Karytiotis	-	29 J.	f.	Angio	- Foramen ovale offen zusätzlich totaler AV-Block = s ₂
"	Hausen	3	20 J.	m.	Kath. + Angio	- kleiner ASD zusätzlich WPW-Syndrom = s ₂
L 1.2.2.1.	Corone	6	15 J.	m.	OP	- ASD mit Links-rechts-shunt = s ₂ - starke valvuläre Pulmonalstenose = x ₁
"	"	13	6 J.	m.	Kath. + Angio	- kein Shunt durch den ASD = s ₂ - mäßige subvalvuläre Pulmonalstenose = x ₁
L 1.2.2.1.6.	Keok	11	24 J.	m.	Angio	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels) - ASD = s ₂ - Pulmonalstenose: valvulär = x ₁ - hypoplastischer rechter Ventrikel dorsal gelegen = s ₆ im linken Ventrikel bestand eine deutliche Hypertrophie der Crista supraventricularis

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.2.3.	Lev 1 + Rowlatt		14 J.	m.	Autopsie	- Foramen ovale war schräg offen: 1 cm - linke AV-Klappe insuffizient: unregelmäßige Verdickung der Verschlusslinie und der Chordae und Hypertrophie der Papillarmuskeln - Einmündung des Coronarsinus nicht in den rechten, sondern in den linken Vorhof (durch die hintere Wand, 4 cm über der linken AV-Klappe)

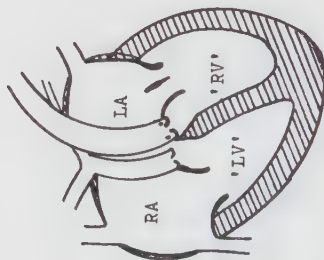


Abb. 30: Skizze zu
Typ I 1.2.2.3.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.2.3.	Lev + Rowlatt	3	14 J.	m.	explorat. Thorakotomie Autopsie	

- offenes Foramen ovale: 1 cm
- linke AV-Klappe: Ebsteinartig malformiert
sie war ungenau in 2 Segel gespalten, wobei das hintere gegen die hintere Ventrikelwand gepresst war. Ihr vorderer Teil war dort auch mit vielen kleinen Chordae festgemacht, ihr hinterer Teil setzte an einer kleinen Papillarmuskelgruppe an, an der auch das vordere Segel befestigt war. Das vordere Segel war auch noch am septalen Band der Crista festgemacht. Die Öffnung dieser AV-Klappe betrug nur 1 cm. Die gesamte Klappe war zur Spitze hin verlagert.

Der linke Ventrikel hatte einen nur kleinen Sinusanteil, der hauptsächlich durch die abnorm gelegene AV-Klappe belegt war.

Die rechte AV-Klappe war weder eine typische Mitralis noch Tricuspidalis. Sie hatte 2 kleine Segel (ant. u. inf.) und ein größeres medial gelegenes Segel, das mit der rechten Pulmonalklappe zusammenhing.

Außerdem bestand eine Aortenisthmusstenose. Eine akzessorische linke A.circumflexa entsprang aus dem R.circumflexus der rechten Coronararterie und verlief im Sulc.atrio-ventricularis über der linken A.coronaria circumflexa.

(Abb.31)

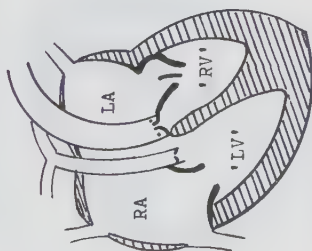


Abb.31: Skizze zu
Typ L 1.2.2.3.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
---------------	-------	------	-------	---------	----------	---

L 1.2.2.4.

Lev
+
Rowlatt

2

22 Mo.

m.

Autopsie

- offenes Foramen ovale: 0,3 cm

- Aortenstenose: valvuläre Stenose: die drei Taschenklappen waren untereinander verbunden. Außerdem Aortenisthmusstenose

- linke AV-Klappe: bestand aus einem vorderen und einem verschmolzenen mittleren und hinteren Segel. Das vordere Segel war an einer unregelmäßigen Gruppe von vorn seitlich gelegenen Papillarmuskeln und mit Chordae am Septum befestigt; das verschmolzene andere Segel war direkt am Septum mit Chordae festgemacht. Sein mittlerer Teil war zur Spitze hin verlagert.

Außerdem mündete eine persistierende linke V.cava superior in den Coronarsinus.

Die rechte Coronararterie (aus dem rechten vorderen Sinus Valsalvae) hatte, außer dem R.desc.ant. und dem R.circumflexus, noch einen dritten Ast, der zwischen den beiden ersten verlief.

Klinisch hatte zusätzlich ein kompletter AV-Block bestanden.
(Abb.32)

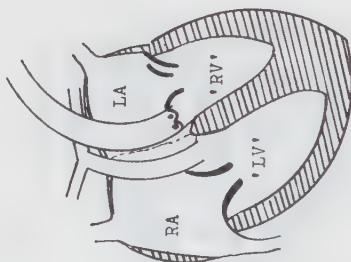


Abb.32: Skizze zu
Typ L 1.2.2.4.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.2.9.	Goldstein	-	22 J.	f.	Klin. + Autopsie	- Foramen ovale offen: 1,5 cm ϕ = s_2 - Aortenklappe: nicht schlußfähig - venöse AV-Klappe: die Chordae der bicuspidalen Klappe setzten an 5 Papillarmuskeln an, die alle von der freien Wand des venösen Ventrikels entsprangen - Pulmonalklappe: vergrößerte rechte und linke, und kleine vordere Klappe, jedoch keine Funktionsunfähigkeit festzustellen
L 1.2.3.	Geipel	-	25 J.	f.	Autopsie	- VSD zwischen vorderem und hinterem Septumschenkel: 18x16 mm - Foramen ovale: bleistift dick offen Coronararterien: aus dem rechten vorderen Sinus Valsalvae kamen gleichzeitig 4 Einzelgefäße und verliefen nach rechts. Aus dem linken Sinus Valsalvae kam eine Coronararterie, die im Sulcus atrioventricularis an der linken Herzseite zur Hinterwand zog.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.3.1.	Harris + Farber	16	4,5 J.	f.	Autopsie	- VSD: 12x8 mm groß, im mittleren, oberen Teil des VS gelegen, umgeben vom Muskelgewebe des Septums, hinten begrenzt durch die miteinander verschmolzenen medialen Teile der AV-Klappen } = s₃ - Foramen ovale: 3-4 mm offen } - valvuläre Pulmonalstenose: die linke hintere und die vordere Taschenklappe sind miteinander verschmolzen } = x₁
L 1.2.3.1.5.	Keck	17	2,5 J.	f.	Angio	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - VSD } = s₃ - ASD } = x₁ - Pulmonalstenose valvulär } = y₅ - rudimentärer linker Ventrikel

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.3.3.	Kernen	1	4 Mo.	m.	Autopsie	- hoher VSD: 1 cm ϕ) = s₃ - Foramen ovale offen) - Insuffizienz der linken AV-Klappe: tricuspidal, mit einem ant.med., post.med. und einem lateralen Segel. Das laterale und das post.med.Segel waren direkt an der Ventrikelwand durch sehr kurze Chordae befestigt und waren dadurch halbwegs in den linken Ventrikel hineingedrückt. Besonders an den freien Rändern waren die Segel stark fibrös verdickt.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.3.3.0.1.	Lev + Rowlatt	5	2 J.	f.	(Angio) OP Autopsie	- großer Rechts-links-shunt durch den VSD, dieser war an der Basis 1,6 cm groß und betraf die Pars ventricularis des Sept. membranaceum und einen Teil des muskulären Septums. } = s₃ - Foramen ovale offen: 0,3 cm - Insuffizienz der linken AV-Klappe: tricuspidal, abnormal ausgebildet das vordere Segel war am hypertrophierten Musc. lancisi und mit einigen Chordae an der Crista supraventricularis befestigt; das mittlere Segel setzte mit Chordae am Septum an, das hintere Segel an einer Gruppe von hinteren Papillarmuskeln. Ein ant.-lat. Papillarmuskel war nicht vorhanden. Alle drei Segel waren ungleichmäßig entlang der Verschlußlinie verdickt; } = x₃ - leichte Hypoplasie der Aorta } = x₁ Es bestand eine pulmonale Hypertonie; beide Vorhöfe und beide Ventrikel waren hypertrophiert und verdickt. OP: VSD-Verschluß mit einer Prothese; post-operativ entwickelte sich ein kompl. Herzblock, der Tod trat am 2.Tag p.o. ein. (Abb.33)

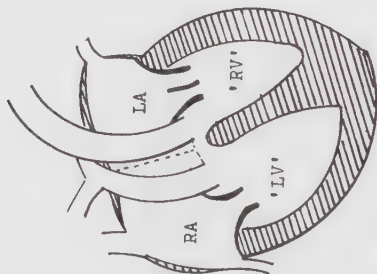


Abb.33: Skizze zu
Typ L 1.2.3.3.0.1.

Kennzeichnung Autor Fall Alter Geschl. Diagnose Bemerkungen und sonstige Besonderheiten

L 1.2.3.3.5.

Wurm

-

4 Mo.

m.

Autopsie

(Sonderform: rudimentäre Ausbildung
des linken Ventrikels)

- VSD: 6x3 mm zwischen vorderem Septum
und vorderer Kammerwand gelegen,
subaortaler Defekt } = s₃
- Foramen ovale: hinten unten schlitz-
förmig offen }

- linke AV-Klappe: Insuffizienz infolge
abnormer Fixation der Klappenregel
am parietalen Endocard bei Fehlen des
hinteren Papillarmuskels } = x₃

- linker Ventrikel abnorm klein, wäh-
rend der rechte Ventrikel abnorm groß
ist. Das Ventrikelseptum weicht in
seinem apikalen Teil nach links ab,
wodurch eine hintere Septumleiste in
normaler Septumebene erhalten bleibt.) = y₅

Außerdem bestand eine Aortenisthmus-
stenose; die rechte A.subclavia und
die A.carotis communis gingen direkt
aus dem Arcus aortae hervor.

(Abb. 34)

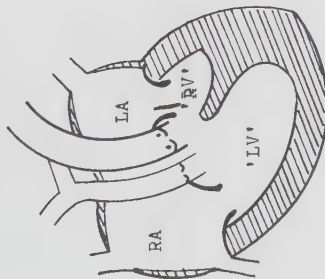


Abb. 34: Skizze zu
Typ L 1.2.3.3.5.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.3.4.	van Mierop	-	15 J.	m.	(OP) Autopsie	- VSD mit Rechts-links-shunt, lag gerade unterhalb der Pulmonalis } = s₃ - Foramen ovale für eine Sonde geöffnet } - subpulmonale Stenose des Ausflußtraktes des rechten Ventrikels (erinnerte an die subaortale Stenose am normalen Herzen) } - die Pulmonalklappe war verdreht, jedoch nicht insuffizient oder stenotisch } - linke AV-Klappe: Ebstein-artige Malformation: das septale und das hintere Segel waren mit der Ventrikelwand verwachsen, bis etwa 3 cm unterhalb des Annulus fibrosus. } = x₄ OP: VSD-Verschuß (es war die falsche Diagnose einer Fallot'schen Tetralogie gestellt worden) (Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - VSD: einzige Ausflußmöglichkeit aus dem hypoplastischen arteriellen Ventrikel direkt unter der Aortenöffnung gelegen } = s₃ - ASD } - PS: valvulär und subvalvulär } - linke AV-Klappe: Ebstein-artig malformiert } = x₄ - rudimentäre Ausbildung des arteriellen Ventrikels } = v₅ - Hypoplasie des Truncus pulmonalis } - klinisch kompletter Herzblock } - OP: Anastomose zwischen A.subclavia und linker A.pulmonalis } = z₃
L 1.2.3.4.5.3.	Berry	3	38 J.	f.	klinisch/OP Autopsie	

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.3.5.	Keck	2	7 Mo.	m.	Angio	- Rechts-links-shunt durch den VSD mit pulmonaler Hypertonie } = s₃ - ASD } - Stenose der linken AV-Klappe = x₅
L 1.2.3.5.0.3.	Thilenius	1	11 J. 7 Mo.	m.	retrogr. Aortogramm Probethorakotomie	- VSD } = s₃ - ASD } - Stenose der linken AV-Klappe = x₅ - hypoplastische Pulmonalis = z₃
L 1.2.3.6.5.	Keck	10	8 J.	m.	Angio	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - großer VSD } = s₃ - ASD } - Pulmonalstenose: valvulär } = x₆ - linke AV-Klappe: stenotisch } - linker Ventrikel war rudimentär ausgebildet } = y₅ (hämodynamische Verhältnisse wie beim "singulären Ventrikel")

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.4.3.	Helmholtz	3	3 J.	f.	Autopsie	- mit offenem Ductus arteriosus = s₄ - die Insuffizienz der linken AV-Klappe war durch anormale Insertion der Chordae hervorgerufen worden } = x₃ - über der anomalen Klappe: zusätzlich ein stenosierender Ring von fibrösem Gewebe
L 1.2.5.	Kernen	3	3,5 Mo.	f.	--OP	- hoher VSD (10x7 mm) - offener Ductus arteriosus: 1,5 cm } = s₅ - praeductal: Aortenisthmusstenose

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.6.7.	Beuren	2	2 Tg.	m.	Autopsie	- großer ASD } = s ₆ - offener Ductus arteriosus } erhielt die Blutzufuhr zur Lunge im Wesentlichen aufrecht - Insuffizienz der linken AV-Klappe: } tricuspidal; die Chordae tendineae } sind verkürzt und verursachen da- } = x ₇ durch die Schlusunfähigkeit } - Stenose der rechten AV-Klappe } außerdem bestand ein AV-Block 1.Grades
L 1.2.7.	Thilenius	2	6,5 J.	f.	retrogr. - VSD Aortogramm - ASD OP/Autopsie - offener Ductus arteriosus	} = s ₇ } Links-rechts-shunt durch den VSD mit pulmonaler Hypertonie OP: Verschluss des VSD und des Ductus; Tod 20 Std. p.o.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.7.	Cardell	-	3,5 Mo.	f.	Autopsie	- das Ventrikelseptum hatte 3 Defekte: 1. 0,8 cm ϕ; lag in der Mitte unter der septalen Tasche der Pulmonalarterie 2. 0,9 cm ϕ } beide ganz vorn im VS gelegen } = s₇ 3. 0,2 cm ϕ } - Foramen ovale offen: 0,7x0,3 cm - offener Ductus arteriosus: 0,2 cm ϕ die Pulmonalklappe war bicuspidal; außerdem bestand ein 2:1 Block
L 1.2.7.1.8.4.	Lev + Rowlatt	8	6 Mo.	m.	Angio OP Autopsie	(Sonderform: mit Überreiten der Aorta vor der A.pulmonalis) - VSD: 0,8 cm groß, im Septum membranaceum und in einem Teil des vorderen Septum; er war der einzige Ausgang aus dem rechten Ventrikel } = s₇ - Foramen ovale: 0,5 cm offen - Ductus arteriosus offen - Pulmonalis: sie entsprang "blind" aus dem rechten Ventrikel; es waren keine Taschen- klappen vorhanden } = x₁ - überreitende Aorta: der Aortenkonus lag direkt über dem Septum (vor der A.pul- monalis) } = y₈ - Atresie der Pulmonalis (Stamm) (Abb. 36) } = z₄

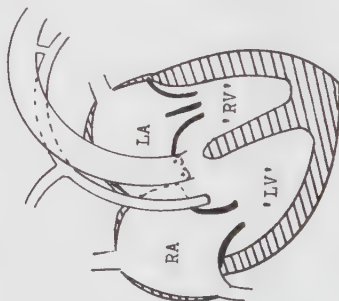


Abb. 36: Skizze zu
Typ L 1.2.7.1.8.4.

L 1.2.7.3.1.	Dekker 2	9 J.	m.	OP/Autopsie	(Sonderform: Beuren-Typ Überreiten der Pulmonalis (hinten))	
					- VSD: großer Defekt im hinteren Teil des Septums direkt unter der Pulmonalis	} = a ₇
					- weit offenes Foramen ovale	}
					- offener Ductus arteriosus	}
					- linke AV-Klappe: Ebstein-artig malformiert. Sie war tiefer gelegen als normal und ihr freier Rand war gegen die Ventrikelwand ge- drückt,	} = x ₃
					rechte AV-Klappe: das vordere Segel hing teilweise mit dem freien oberen Rand des Ventrikelseptums und das hintere Segel hing durch den VSD mit der linken AV-Klappe zu- sammen.	
					- Pulmonalis: war stark erweitert und über- lagerte den VSD so, daß sie aus dem linkage- legenden Ventrikel hauptsächlich zu ent- springen schien.	} = y ₁
					Außerdem bestand eine Aortenisthmusstenose.	
					OP: Resektion der Aortenisthmusstenose und Versuch der Unterbindung des Ductus arteriosus.	

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.7.4.1.	Berry	1	2 J.	m.	Angio/OP Autopsie	(Sonderform; Typ Beuren Überreiten der Pulmonalis (hinten)) - VSD: im Septum membranaceum, groß, Links-rechts-shunt mit pulmonaler Hypertonie } = s₇ - Foramen ovale offen } - Ductus arteriosus offen } = x₄ - subaortale Stenose: Obstruktion des infundibulären Teils im linken Ven- trikel durch hypertrophierte Crista supraventricularis; außerdem prä- ductale Aortenisthmusstenose } - linke AV-Klappe: (Tricuspidalis) Ebstein-artig malformiert } = y₁ - Überreiten der Pulmonalis (hinten) } = s₇
L 1.2.7.5.5.	Keok	14	5 Wo.	m.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - VSD hochsitzend, 6 mm, pulmonale Hypertonie } = s₇ - Foramen ovale, offen } - Ductus arteriosus offen } - Atrésie der linken AV-Klappe (Tricuspidalis) } = x₅ - Hypoplasie des linken Ventrikels } = y₅

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.7.9.7.	Brandt	-	3,5 Mo.	m.	Autopsie	(Sonderform: mit Single ventricle) - VSD: kein Ventrikelseptum } = s ₇ - Foramen ovale spaltförmig offen } - offener Duct.art. - gemeinsame AV-Klappe oor triloculare biatriatum = x ₉ Aortenisthmusstenose vom infantilen Typ - Single ventricle = y ₇
L 1.2.8.1.	Keck	1	7 J.	m.	Angio	- pathologischer, venöser Rückfluß: partielle Transposition einer Pulmonalvene (eine V.pulmonalis mündet in die V.cava superior) = s ₈ - Pulmonalstenose: subvalvuläre Ringstenose = x ₁

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 1.2.0.1.	El Sayed	2	10 J.	-	OP	(kein Shunt) - Pulmonalstenose: Obstruktion durch einen fibromuskulären Ring OP: war durch begrenzte Ventrikulotomie erschwert. Es entstand dabei ein kompletter Herzblock, der sich postoperativ wieder zurückbildete.
"	Keck	4	14 J.	f.	Angio/OP Autopsie	(kein Shunt) - infundibuläre Pulmonalstenose mit poststenotischer Dilatation der Pulmonalis. Außerdem fand sich akzessorisches Gewebe an der rechten Kammer, das sich in die Ausflußbahn hineinwölbte und möglicherweise einen stenotischen Effekt bewirkte. Unterhalb der Pulmonalis befand sich eine infundibuläre Kammer. OP: Resektion der infundibulären Leiste Exitus 24 Std. p.o.
L 1.2.0.3.	Thelen	1	8 J.	-	-	(kein Shunt) - Insuffizienz der linken AV-Klappe außerdem: leichte Aortenisthmusstenose

L 1.2.

= x₁

= x₁

= x₃

72

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 1.2.0.1.	Schmid (67)	-	62 J.	f.	Autopsie	In der Pars membranacea des Ventrikelseptums) befanden sich etwa 10 mm unterhalb der Pulmonalklappe 2 kirschkerngroße sackartige Ausbuchtungen -- <u>Conusstenose</u> der Pulmonalis) vom Crista saliens Typ.) = x ₁
D 1.2.1.	Shaher (63)	13	8 J.	m.		isolierte Dextrokardie VSD = s ₁
"	Beuren	8	11 J.	m.	Angio	VSD = s ₁
"	"	10	12 J.	f.	"	VSD = s ₁
D 1.2.1.3.	Beuren	9	4,5 J.	f.	"	- VSD + - Insuffizienz der linken AV-Klappe = s ₁ = x ₃
D 1.2.1.4.	"	7	13 J.	f.	OP Autopsie	- VSD = s ₁ - valvuläre Pulmonalstenose - Insuffizienz der linken AV-Klappe durch zu kurze Chordae } = x ₄
D 1.2.3.6.	Keek	12	9 J.	m.	Angio	- VSD - ASD } = s ₃ - valvuläre und subvalvuläre Pulmonalstenose - Atresie der linken AV-Klappe } = x ₆

Kennzeichnung	Aut.	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 1.2.6.6.0.4.	Lev + Liberthson	11	18 Std.	m.	Autopsie	- ASD (Fossa ovalis) - offener (linksseitiger) Ductus arteriosus } = s ₆ - Pulmonalatresie = z ₄ } - Mitralatresie } = x ₆ außerdem: Einmündung der V.azygos in die rechte V.cava superior
D 1.2.7.1.	Keck	13	1 J. 3 Mo.	m.	Autopsie	- VSD: hochsitzend) - ASD: schlitzförmig offenes Foramen ovale } = s ₇ - Ductus arteriosus offen) - valvuläre Pulmonalstenose = x ₁
D 1.2.7.1.7.	Lev + Liberthson	12	4 J.	m.	Autopsie	(Sonderform: mit Single ventricle) - VSD) - ASD) = s ₇ - offener Ductus arteriosus) - Pulmonalstenose = x ₁ - Single ventricle = y ₇

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 1.2.7.1.0.4.	Lev + Liberthson	7	7 Tg.	m.	Autopsie	- VSD - ASD (Fossa ovale) - offener Ductus arteriosus - Pulmonalatresie
						- s₇ - x₁ bzw. x₄
D 1.2.9.1.0.4.	Lev + Liberthson	8	2,5 Mo.	m.	Autopsie	- VSD - ASD - abnormer venöser Rückfluß: die linke V.cava superior mündete in den linken Vorhof - Pulmonalatresie
						- s₉ - x₁ bzw. x₄
D 1.2.9.9.0.4.	Lev + Liberthson	9	1 J.	f.	Autopsie	- ASD - offener Ductus arteriosus - abnormer venöser Rückfluß: Einmündung der linken V.cava superior in den linken Vorhof - Pulmonalatresie
						- s₉ - x₉
						- Pulmonalatresie = x₄ - Gemeinsame AV-Klappe (partieller Situs inversus)

g) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 1.2. bzw. D 1.2., der Form der korrigierten Transposition der großen Gefäße mit Ventrikelinversion, ist die Funktion des Kreislaufsystems durch die Transpositionsstellung der großen Gefäße nicht beeinträchtigt. Komplikationen ergeben sich erst durch zusätzliche intrakardiale Mißbildungen und durch die besonderen anatomischen Verhältnisse, die dann ein chirurgisches Eingreifen erschweren können.

Nach der Beschreibung der typischen äußeren Aufgliederung, des Verlaufes der Coronararterien, wie er am häufigsten auftritt, und nach Schilderung der Ventrikelkonstellation, wird auf die besonderen chirurgischen Aspekte dieses Transpositionstyps eingegangen.

In der folgenden Kasuistik werden 93 Fälle aus der Literatur, entsprechend der Kombination von verschiedenen zusätzlich zu der Transposition bestehenden intrakardialen Fehlbildungen, in ein Schema eingereiht. Von diesen 93 Fällen sind 80 Fälle vom L 1.2.-Typ, 13 Fälle vom D 1.2.-Typ.

Die Fälle ohne assoziierte Defekte (6 Fälle) waren meist symptomlos und hatten eine gute Prognose.

Komplizierend sind in diesen, wie auch in vielen der anderen Fälle, die häufig auftretenden AV-Überleitungsstörungen. Insgesamt waren diese in 25 Fällen beschrieben worden, (dabei in 8 Fällen erst postoperativ aufgetreten). In 3 Fällen bestanden außer diesen Überleitungsstörungen keine weiteren Komplikationen am Herzen.

Von den zusätzlichen Mißbildungen wurde am häufigsten ein VSD beschrieben, hier in insgesamt 69 Fällen, davon in 59 Fällen von Laevokardie und in 10 Fällen von Dextrokardie. Die Lage war meist im oberen Septum-

teil. Dabei hatte sich meist relativ früh eine pulmonale Hypertonie entwickelt, die die Prognose erheblich verschlechterte.

In 19 Fällen war der VSD die einzige zusätzliche Mißbildung. In 4 Fällen mußte auf Grund der Ausprägung der pulmonalen Hypertonie von einem operativen VSD Verschluß abgesehen werden.

Am zweithäufigsten bestand ein ASD (in 35 Fällen), der jedoch meist mit anderen Mißbildungen kombiniert auftrat.

In 29 Fällen (20mal beim L 1.2.-Typ, 9mal beim D 1.2.-Typ) war der Transpositionskomplex mit einer Pulmonalstenose verbunden, die sowohl als valvuläre, als auch als subvalvuläre Form beschrieben wurde. Bei der letzteren wurde ein subvalvulärer Ring im Ausflußtrakt des venösen Ventrikels beobachtet, der mit einer Subaortenstenose an einem Herzen ohne Transposition vergleichbar ist. (Corone)

In 24 Fällen wurde eine Insuffizienz der AV-Klappe des arteriellen Ventrikels (der Tricuspidalis) beschrieben. Sie wurde häufig durch eine zu kurze Ausbildung und anormale Insertion der Chordae tendineae (in 6 Fällen) oder durch eine Ebstein-artige Malformation dieser Klappe (in 10 Fällen) hervorgerufen. Letztere besteht in einer Verlagerung des septalen und dorsalen Segels der tricuspidalen AV-Klappe in den systemischen Ventrikel hinein, so daß der proximale Ventrikelanteil atrialisiert wird. Ein zusätzlicher stenotischer Effekt kann durch einen an normaler Stelle liegenden Annulus fibrosus bewirkt werden, der einen supravulvulären Ring bildet.

Nach Schiebler kann man eine Fehlbildung der AV-Klappe als einen "grundlegenden Teil" des gesamten Transpositionskomplex L 1.2. (bzw. D 1.2.) ansehen.

Ein offener Ductus arteriosus Botalli fand sich in 15 Fällen, meist in Kombination mit anderen Fehlbildungen.

In 11 Fällen war die arterielle AV-Klappe stenotisch oder atretisch. Zu den "Sonderfällen" wurden Formen mit einem hypoplastischen Ventrikel (in 6 Fällen), mit Überreiten eines Gefäßes über dem VSD (in 5 Fällen) und mit singulärem Ventrikel (in 4 Fällen) gerechnet.

An weiteren Mißbildungen fanden sich in 4 Fällen eine Aortenstenose, in 3 Fällen ein pathologischer venöser Rückfluß, 2 Fälle, in denen eine gemeinsame AV-Klappe bestand, und 1 Fall mit Insuffizienz der Aortenklappe.

Die häufigste Kombination von Mißbildungen war in unseren Fällen die von VSD + Pulmonalstenose (in 20 Fällen, davon waren in 5 Fällen keine weiteren Defekte, außer diesen beiden, vorhanden). Dieses Syndrom steht klinisch und physiopathologisch der Fallot'schen Tetralogie nahe, ist aber anatomisch und embryologisch von letzterer sehr verschieden. (Corone)
Die praeoperative Diagnostik dieses Syndroms ist von größter Wichtigkeit, da es eine Gegenindikation zur direkten Chirurgie darstellt. (Corone)

VI. Formvariation L 2.1. (und D 2.1.)

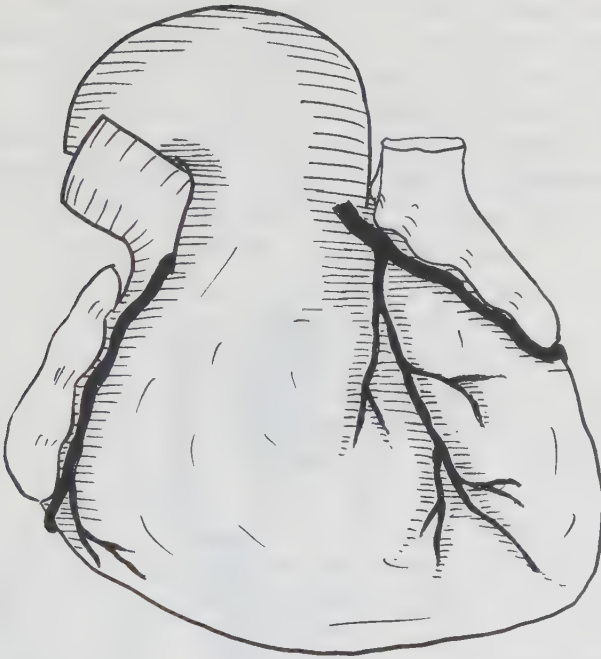


Abb.37: Formvariation L 2.1.

(Transposition der großen Gefäße mit Inversion
der Vorhöfe - Situs inversus atrialis et Situs
solitus ventricularis)

a) Hämodynamik

Die Gefäße sind hier den Strombahnen aus den regelwidrigen Vorhöfen angeschlossen; die Pulmonalvenen münden in den rechts gelegenen Vorhof, von dort gelangt der Blutstrom durch den rechten Ventrikel in die A.pulmonalis; die Vv.cavae münden in den links gelegenen Vorhof, von wo der Blutstrom durch den linken Ventrikel in die Aorta gelangt.

Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung der Strombahnen findet nicht statt; die Funktion des Kreislaufsystems ist somit nicht gewahrt. (Abb.38)

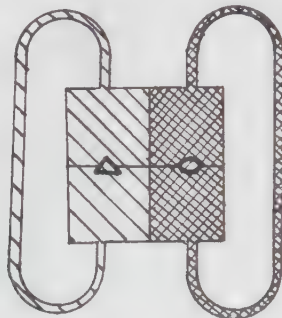


Abb.38: Skizze zur Hämodynamik
keine Überkreuzung der Strom-
bahnen bei der Formvariation
L 2.1. (und D 2.1.

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. bei Dextrokardie im rechten) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs inversus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt links vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander aus der Herzbasis auf, wobei die Aorta den oberen linken Herzrand bildet. (Abb.37)

Diese sehr selten beobachtete Form der Transposition kommt nur im Zusammenhang mit isolierter Laevokardie (bzw. Dextrokardie) vor. (Shaher)

Der Aortenbogen verläuft in einer, der Herzspitze entgegengesetzten Richtung.

c) Verlauf der Coronararterien

Da über diese Form der Transposition sehr selten berichtet wurde -wir haben hier nur einen Fall (bei Dextrokardie) angeführt- ist auch der Verlauf der Coronararterien nicht genügend genau beschrieben.

Es ist aber anzunehmen, daß die Inversion des Coronararterienmusters der Inversion der Ventrikel folgt (Harris u. Farber). In diesem Fall gilt dann, daß die linke Coronararterie den R.descendens ant. abgibt, während die rechte Coronararterie über die Basis der A.pulmonalis zur Herzhückfläche verläuft, da bei diesem Transpositionstyp die Ventrikel nicht invers gelagert sind. (Abb.39 u.40)

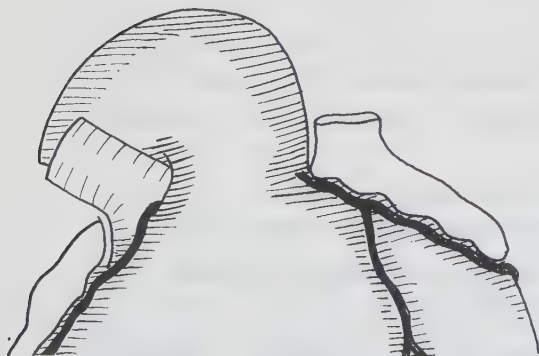
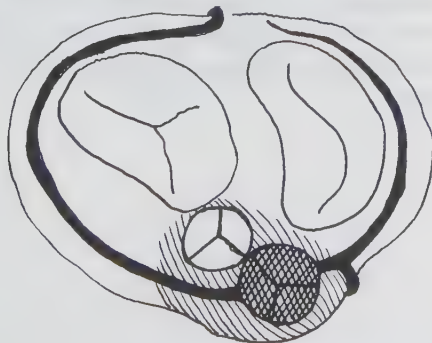


Abb.39: Verlauf der Coronararterien (L 2.1.)

Abb.40: Verlauf der Coronararterien (L 2.1.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel

Ventrikelkonstellation 1

Die Grundstruktur der Ventrikel entspricht dem normalen Herzen. Dazu kommen einige Besonderheiten, die durch die Transposition der Gefäße innerhalb der ihnen morphologisch entsprechenden Ventrikel hervorgerufen sind.

Der rechte Ventrikel zeigt:

- große und grobe Trabekulierung
- Trennung eines Sinus- von einem Ausflußteil durch die Crista supraventricularis
- wechselnde Zahl von Papillarmuskeln und einen ventral entspringenden Papillarmuskel; von da ausgehende Sehnenfäden zu einer tricuspidalen AV-Klappe.

Der linke Ventrikel zeigt:

- feine Trabekulierung
- keine Crista supraventricularis
- 2 Papillarmuskeln, die ihre Sehnenfäden zu der bicuspidalen AV-Klappe senden.

Für eine Transposition innerhalb der normal gelagerten Ventrikel sprechen folgende Merkmale: (van Praagh)

1. ein abnormer gemeinsamer subpulmonaler und subaortaler Konus
2. unnormale Relation der Aorta zum AV-Kanal:
Trennung des vorderen Mitralissegel von der Aorta
3. unnormale Relation der großen Gefäße zueinander:
Aorta steht vor der Pulmonalis
4. obwohl aus den morphologisch entsprechenden Ventrikeln kommend, entspringt die Aorta viel zu weit vorn und oben aus ihrem vorgelagerten Ventrikel, die Pulmonalis viel zu weit hinten und unten aus dem rechten Ventrikel.

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 2.1.9.0.0.8.	Dittrich	1	6 J.	f.	OP	- 2 ASD: 1. vom Ostium secundum Typ: } 2x3 cm groß 2. dorsoocranial gelegen: } 2x3 cm groß

- abnormer venöser Rückfluß:
 partielle Lungenvenentransposition;
 persistierende V.cava sup.dextra
 - rechter Aortenbogen
 (Abb.41)
 = 89
 = 88

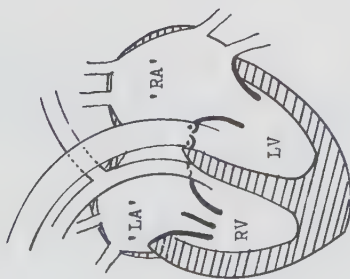


Abb.41: Skizze zu
Typ D 2.1.9.0.0.8.

f) Zusammenfassung

Dieser Transpositionstyp wurde sehr selten beschrieben.

Hier wurde nur ein Fall -bei Dextrokardie- angeführt. In diesem Fall waren die lebensnotwendigen Shunts in Form von Vorhofseptumdefekten und abnormem venösem Rückfluß gegeben.

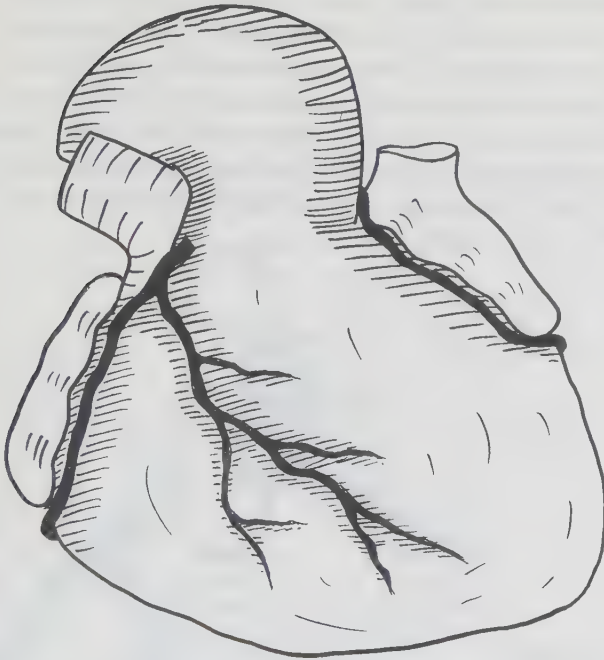
VII. Formvariation L 2.2. (und D 2.2.)

Abb. 42: Formvariation L 2.2.
(Transposition der großen Gefäße mit Inversion
der Vorhöfe und Ventrikel -Situs inversus atria-
lis et ventricularis)

VII. Formvariation L 2.2. (und D 2.2.)

a) Hämodynamik

Die Gefäße sind den Strombahnen aus den regelwidrigen Vorhöfen angeschlossen; die Pulmonalvenen münden in den rechts gelegenen Vorhof, von dort gelangt der Blutstrom durch den rechts gelegenen Ventrikel in die A.pulmonalis; die Vv.cavae münden in den links gelegenen Vorhof, von wo der Blutstrom durch den links gelegenen Ventrikel in die Aorta gelangt. Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung der Strombahnen findet nicht statt. Die Funktion des Kreislaufsystems ist somit nicht gewährleistet. (Abb.43)

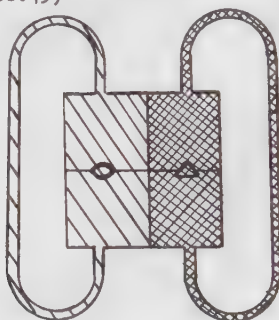


Abb.43: Skizze zur Hämodynamik; Keine Überkreuzung der Strombahnen bei der Formvariation L 2.2. (und D 2.2.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. im rechten -bei Dextrokardie-) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind invers gelagert, die Vv.cavae münden in den links gelegenen Vorhof, die Vv.pulmonales in den rechts gelegenen Vorhof. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt links vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander aus der Herzbasis auf, wobei die Aorta den oberen linken Herzrand bildet. (Abb.42)

Auch diese Form der Transposition wird äußerst selten beobachtet.

c) Verlauf der Coronararterien

Der Bau der Coronararterien zeigt einen transponierten Verlauf: die aus dem rechten Sinus Valsalvae kommende Coronararterie gibt den R.descendens anterior ab und verläuft im R.circumflexus um die rechte Herzseite, während die aus dem linken hinteren Sinus Valsalvae kommende Coronararterie keinen Ast zur vorderen Herz- wand abgibt, sondern im R.circumflexus sin. zur Herzurückseite verläuft und dort einige Äste abgibt. (Abb.44 und 45)

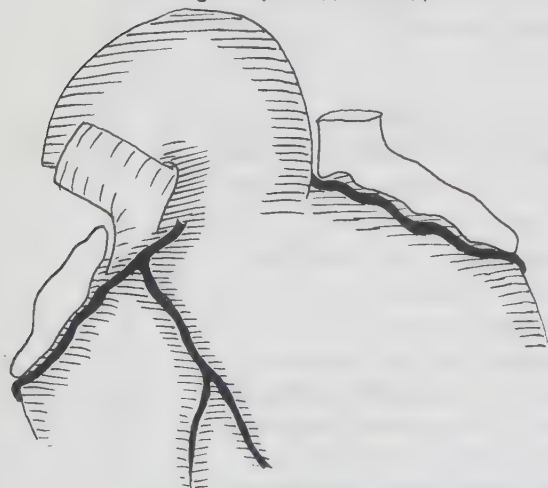
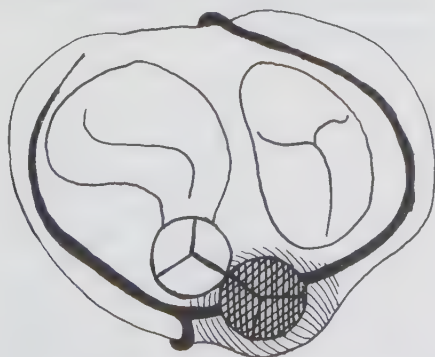


Abb.44: Verlauf der Coronararterien (L 2.2.)

Abb.45: Verlauf der Coronararterien (L 2.2.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 2

der rechts gelegene Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine Trabekel entlang der unteren Ventrikelwand und den unteren 2/3 der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- 2 Papillarmuskeln, die ihre Sehnenfäden zu den beiden Klappenzipfeln der bicuspidalen AV-Klappe senden
- Zusammenhang zwischen dem vorderen Segel der Bicuspidalis und der hinteren Semilunarklappe der A.pulmonalis, die aus diesem Ventrikel entspringt
- keine Pulmonalconusbildung

der links gelegene Ventrikel zeigt:

- eine geringere Anzahl von großen und groben Trabekeln an der freien Ventrikelwand und entlang dem gesamten Septum
- Trennung eines Sinus - von einem Ausflußteil dieses Ventrikels durch die Crista supraventricularis
- wechselnde Anzahl von Papillarmuskeln und ein ventral entspringender größerer Papillarmuskel. Diese senden Sehnenfäden zu einer dreizipfligen AV-Klappe
- deutliche Ausbildung einer conusförmigen Ausbuchtung dieses Ventrikels, die in die Aorta führt.

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 2.2.1.9.5.	Barcia	1	- ("Gruppe C")	-	Angio	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des linken Ventrikels) - VSD: im verlagerten Ventrikelseptum = s ₁ - PS: schwere subpulmonale Stenose } = x ₉ - schwere subaortale Stenose } - der links liegende, morphologisch rechte Ventrikel bestand nur aus einem Ausflußtrakt, der Sinus-Anteil war nicht entwickelt } = y ₅
L 2.2.5.1.	Barcia	1	- ("Gruppe C")	-	Angio	- VSD } = s ₅ - offener Ductus arteriosus } - PS: schwere valvuläre und subvalvuläre PS = x ₁

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 2.2.7.1.0.8.	Lev + Liberthson	22	13 Tg.	f.	Autopsie	- VSD - ASD } = s ₇ - offener Ductus arteriosus - Pulmonalstenose - rechter Aortenbogen außerdem: partieller Situs inversus abdominis
D 2.2.9.	Shaher (63)	-	10 J.	f.	Angio	- ASD - abnormer venöser Rückfluß: V.cava dextra sup. in den rechts gelegenen Vorhof } = s ₉
D 2.2.9.0.0.8.	Lev + Liberthson	20	2 Tg.	m.	Autopsie	- offenes Foramen ovale - offener Ductus arteriosus, rechtsseitig - abnormer venöser Rückfluß: V.cava dextra sup. mündete in den rechts gelegenen Vorhof - rechter Aortenbogen } = s ₉ } = z ₈ außerdem: partieller Situs inversus abdominis

f) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 2.2. (bzw. D 2.2.) ist durch die Transposition der Gefäße und die Inversion der Vorhöfe ein Blutaustausch zwischen den beiden Kreisläufen nicht gewährleistet.

Ohne zusätzliche intrakardiale Shunts sind Kinder mit dieser Mißbildung nicht lebensfähig.

Auch dieser Transpositionstyp wurde nicht häufig beschrieben. Hier wurden 5 Fälle angeführt (2 bei Laevocardie, 3 bei Dextrocardie).

Die häufigsten zusätzlich zur Transposition bestehenden Fehlbildungen waren VSD, ASD, PDA und Pulmonalstenose; in 2 Fällen bestand ein abnormer venöser Rückfluß, in einem Fall war der linke Ventrikel hypoplastisch.

VIII. Formvariation L 3.1. (und D 3.1.)

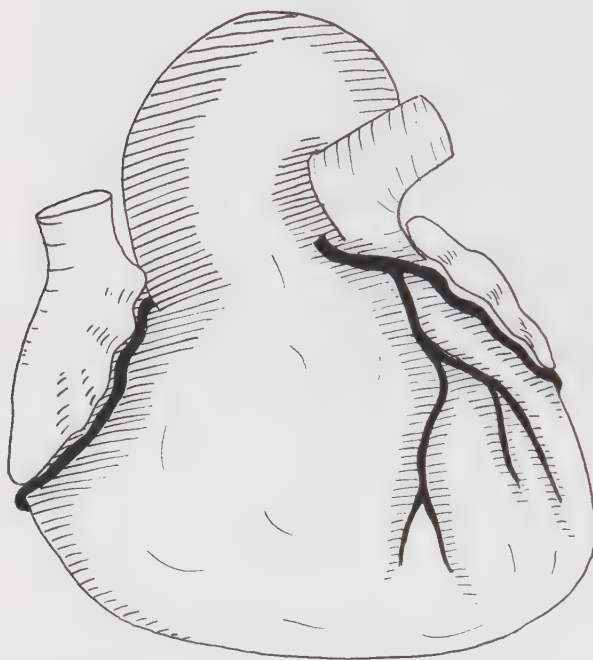


Abb.46: Formvariation L 3.1.
("komplette" Transposition der großen
Gefäße - Situs solitus atrialis et
ventricularis)

VIII. Formvariation L 3.1. (und D 3.1.)

a) Hämodynamik

Die großen Gefäße sind den Strombahnen aus den regelwidrigen Vorhöfen angeschlossen: der Blutstrom gelangt vom rechten Vorhof durch den rechten Ventrikel in die nach rechts vorn transponierte Aorta, vom linken Vorhof durch den linken Ventrikel in die nach links hinter die Aorta transponierte A.pulmonalis. Die zum Blutaustausch zwischen Lungen- und Körperkreislauf notwendige Überkreuzung findet nicht statt; eine regelrechte Funktion des Kreislaufsystems ist nicht gewährleistet. (Abb.47)

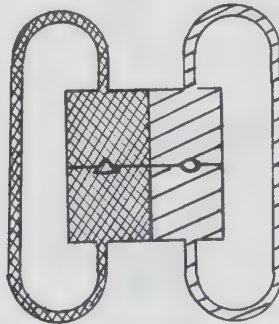


Abb.47: Skizze zur Hämodynamik
keine Überkreuzung der Strombahnen
bei der Formvariation L 3.1.
(und D 3.1.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. rechten -bei Dextrokardie-) Thoraxbereich, die Spitze ist nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs solitus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt rechts vor der A.pulmonalis. Die Aorta entspringt aus einer konusförmigen Auftreibung des ihr vorgelagerten rechten Ventrikels, während die A.pulmonalis direkt (ohne Infundibulum) aus der Herzbasis kommt. Beide Gefäße steigen parallel zueinander auf. (Abb.46)

c) Verlauf der Coronararterien

Die beiden häufigsten Muster des Coronararterienverlaufs sind folgende (Shaher; Rowlatt; Elliot):

1. Ursprung der linken Coronararterie aus dem linken Sinus Valsalvae und der rechten Coronararterie aus dem Sinus Valsalvae posterior. Der R.descendens anterior kommt aus der linken A.coronaria, die mit ihrem R.circumflexus den Ausflußtrakt des linken Ventrikels kreuzt. (Häufigkeit: 70 % nach Shaher) (Abb. 48a) und 48b)

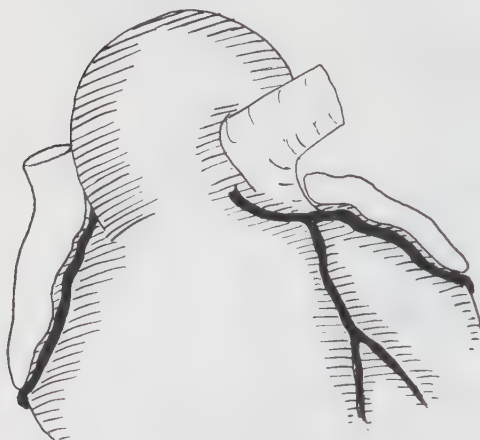


Abb.48: a) Verlauf der Coronararterien
(L 3.1.), häufigstes Muster

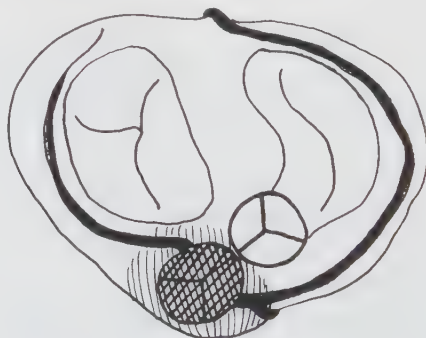


Abb.48: b) Verlauf der Coronararterien
(L 3.1.) (Ventilebene), häufigstes
Muster

2. Ursprung der rechten Coronararterie und der linken A.coronaria circumflexa aus dem Sinus posterior und der A.cor.descendens anterior aus dem linken Sinus Valsalvae. Die linke A.cor.circumflexa verläuft dann hinter der A.pulmonalis. (Abb.49a) und 49b))

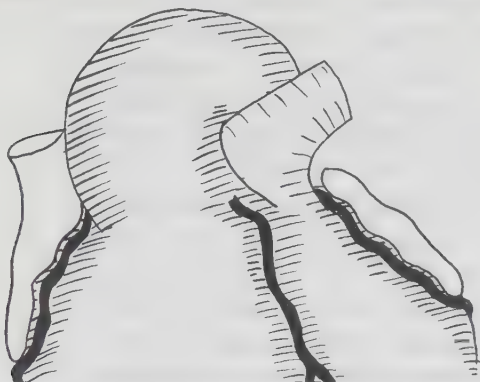


Abb.49: a) Verlauf der Coronararterien (L 3.1.), zweithäufigstes Muster

In der Mehrzahl der Fälle verläuft wahrscheinlich die A.circumflexa sinistra vor dem linken Ventrikel und vor der A.pulmonalis, und behindert somit ein chirurgisches Vorgehen.

Sieben weitere Verlaufsmuster der Coronararterien wurden in einer Studie von Shaher (1966) beobachtet, jedoch sind die beiden oben beschriebenen weitaus am häufigsten.



Abb.49: b) Verlauf der Coronararterien (L 3.1.) (Ventilebene), zweithäufigstes Muster

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 1

Der rechts gelegene Ventrikel zeigt:

- einige große, grobe Trabekel entlang der freien Ventrikelwand und dem gesamten Septum
- Trennung eines Sinus- von einem Ausflußtrakt durch die Crista supraventricularis
- eine dreizipflige AV-Klappe, die Sehnenfäden zu einer wechselnden Anzahl von kleineren Papillarmuskeln und einem ventral gelegenen M.papillaris anterior sendet
- deutliche conusförmige Ausbuchtung des Ventrikels, die in die Aorta führt.

Der links gelegene Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine, feine Trabekel entlang der Ventrikelwand und über dem unteren 2/3 der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- eine zweizipflige AV-Klappe, die ihre Sehnenfäden zu zwei Papillarmuskeln entsendet (M.pap.ant. und M.pap.post.)
- Zusammenhang zwischen dem vorderen Segel der Bicuspidalis und der hinteren Semilunarklappe der A.pulmonalis, die aus diesem Ventrikel entspringt
- kein Pulmonalconus.

e) Chirurgische Aspekte

Im Gegensatz zu den funktionell korrigierten Formen der Transposition der großen Gefäße haben diese Formen der reinen Transposition ohne zusätzliche Shunts eine sehr schlechte Prognose. Nach Keith sterben 40-50 % der Fälle unbehandelt im 1. Monat, 85-90 % der Fälle innerhalb der ersten 6 Monate.

Nur durch zusätzliche Shuntverbindungen werden der "effective pulmonary flow" (Venables; Elliot) und damit die Lebenschancen verbessert.

In chirurgischer Hinsicht ergeben sich daher folgende Aufgaben:

1. Palliativeingriffe zur Gewährleistung eines ausreichenden Blutaustausches zwischen beiden Kreisläufen (Schritt 1), bis später Schritt 2 durchgeführt werden kann.
2. "Totale" Korrektur, d.h. Umleitung der pathologischen Strombahnverhältnisse (Schritt 2)
3. Korrektur der hämodynamisch komplizierenden zusätzlichen intrakardialen Fehlbildungen, die durch die technische Möglichkeit der "totalen" operativen Korrektur dieser Transposition erst möglich und nötig wird.

Vor einem chirurgischen Eingreifen jedoch ist es notwendig, die Art der komplizierenden Mißbildungen festzustellen, da der je-

weilige Eingriff dementsprechend modifiziert werden muß, und da außerdem die besonderen anatomischen Bedingungen am Transpositions Herzen berücksichtigt werden müssen.

Zu 1) Bei Fällen mit VSD:

Aus einer Arbeit von Shaher ergibt sich, daß in Fällen mit VSD kein chirurgischer ASD mehr gesetzt werden soll, da die Herzarbeit sonst in einer, dem Gewinn durch die Entstehung eines bidirektionalen Shunts nicht adäquaten Weise, vermehrt wird. ("Gruppe A" mit VSD hat entsprechend dieser Untersuchung die beste Prognose - mit einem Durchschnittsalter von 15 J. 5 Mo.; bei der "Gruppe B" mit VSD + ASD verkürzte sich die Lebenserwartung auf durchschnittlich 7 J 2 Mo.).
(Shaher 1963)

Nach einer Arbeit von Senning ist die Gruppe mit VSD durch das Auftreten von pulmonalem Hochdruck frühzeitig gefährdet.

Als Palliativoperation wird zu der Schaffung eines ASD die Umbindung der Pulmonalis vorgeschlagen.

Bei zu geringem pulmonalen Durchfluß, wegen einer Pulmonalstenose, soll, nach Senning (1967), zu der Schaffung eines ASD zusätzlich ein aortopulmonales Fenster angelegt werden und, bei valvulärer Stenose, diese gesprengt werden.

Die Obstruktion des Ausflußtraktes des linken Ventrikels kann auch ein Problem bilden, wenn die "totale" Korrektur (Schritt 2) durchgeführt werden soll, da die dann veränderte hämodynamische Situation den linken Ventrikel überfordern kann. Es ist also notwendig, die Pulmonalstenose rechtzeitig zu erkennen und durch eine

entsprechende Palliativoperation -Shaher (1967) schlägt eine Anastomose der V.cava superior mit der A.pulmonalis vor- diese Situation vorzubereiten.

Die praeoperative Diagnostik muß auch die Beschaffenheit des rechten Ventrikels prüfen. Ein hypoplastischer rechter Ventrikel, wie er in 17 % der Fälle von kompletter Transposition der großen Gefäße (Riemenschneider) vorkommt, kann die Funktion einer systemischen Kammer für längere Zeit möglicherweise nicht erfüllen.

- Zu 2) Die "totale" Korrektur der kompletten Transposition wird als 2. Schritt, etwa im Alter von 3-7 Jahren, durchgeführt, da dann die Mortalität der extrakorporalen Zirkulation wesentlich geringer ist . (Senning)

Englische Chirurgen (Aberdeen) glauben, daß eine endgültige operative Korrektur schon im 1. Lebensjahr erfolversprechend ist.

- Zu 3) Die operative Korrektur von zusätzlichen intracardialen Fehlbildungen unterliegt, im Vergleich zum normalen Herzen, besonderen anatomischen Bedingungen:

Die besondere Lage eines VSD mag in manchen Fällen eine rechte Ventrikulotomie erforderlich machen. Diese kann durch einen atypisch verlaufenden Ast der A.coronaria descendens anterior nur begrenzt möglich sein. (Shaher und Puddu, 1966)

Noch schwerer ist der chirurgische Zugriff zur Pulmonalis (Umbindung; Korrektur einer Pulmonalstenose), da diese teilweise hinter der Aorta verborgen liegt, und außerdem in den meisten Fällen die A.coronaria circumflexa sinistra den Ausflußtrakt des linken Ventrikels kreuzt, und somit ein anatomisches Hindernis für die Ventrikulotomie dieses Ventrikels bildet.

f) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.0	Kato	2	60 Tg.	m.	Autopsie	ohne zusätzliche Fehlbildungen das ganze Herz war größer als normal Pulmonalis stark dilatiert Aorta etwas dilatiert der Ductus arteriosus war anatomisch, aber nicht funktionell strangförmig offen, ebenso fanden sich im Vorhofseptum im Be- reich des Foramen ovale einige, funktionell geschlossen, kleine Fenster
L 3.1.1.	Breining	3	9 Mo.	m.	-	VSD: hochsitzend, bleistift dick
"	"	4	1 "	"	-	"
"	Senning	-	9 J.	f.	OP	VSD mit pulmonaler Hypertension OP: "Vorhofumkehr" mit Umbindung der Pulmonalis
"	"	-	7 J.	m.	OP	VSD mit pulmonalem Hochdruck OP: "Vorhofumkehr" und Umbindung der Pulmonalis

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.1.1.	Senning	-	4 J.	f.	OP	- VSD - Pulmonalstenose subvalvulär OP: Vorhofumkehr; Resektion der PS; Verschluß des VSD Postoperativ: kompletter AV-Block, exitus nach 7 Tagen
"	"	-	4 J.	m.	OP	- VSD - Pulmonalstenose valvulär und subvalvulär OP: Vorhofumkehr; Resektion der PS; Verschluß des VSD ReOP: nach 2 Tg. wegen subvalvulärer PS
"	"	-	7 J.	f.	OP	- VSD - PS: valvulär OP: Vorhofumkehr; Valvulotomie der PS; Verschluß des VSD
"	"	-	10 J.	f.	OP	- VSD - PS: subvalvulär
"	"	-	12 J.	m.	OP	- VSD - PS: valvulär

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.1.1.	Shaher	15	1 Mo.	-	Autopsie	- VSD hinten gelegen, 6,5 mm ϕ - PS: valvulär, subvalvulär-muskulär (bicuspidal) OP: Schaffung eines ASD
"	"	19	3 J.	-	Autopsie	- VSD vom AV-Typ, 9,5 mm groß - PS: valvulär (bicuspidal), subvalvulärer muskulärer Ring OP: chirurg.ASD
"	"	21	4 J.	-	Autopsie	- VSD vorn gelegen, 10 mm groß - PS: valvulär, subvalvulär-muskulär, subvalvulär-fibromuskulär die Pulmonalklappe war zerstört OP: chirurg.ASD
"	"	22	4 J.4 Mo.	-	Autopsie	- VSD: hinten gelegen, 10 mm groß - PS: valvulär (bicuspidale Klappe) subvalvulär-muskulär, subvalvulärer Ring OP: chirurg.ASD

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.1.1.7.	Senning	-	6 J.	f.	OP/Autopsie	(Sonderform: <u>Single ventricle</u>) - VSD - Pulmonalstenose: valvulär - gemeinsamer Ventrikel OP: Kommissurotomie der PS Korrektur der Transposition + VSD mit spiralförmigem Patch; Exitus 2 Tg. postoperativ
L 3.1.1.6.6.	Riemen- schneider	7	3,5 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform (Abb.50) (rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels - VSD: im Sept.membranaceum - PS: subvalvulär } = x ₆ - Hypoplasie der Tricuspidalis - Hypoplasie des rechten Ventrikels = y ₆ OP: chirurg. ASD; Blalock-Hanlon - VSD - Pulmonalstenose: valvulär, sub- und } = x ₉ supravulvulär - subaortale Stenose OP: "Vorhofumkehr"; Resektion der subvalvulären PS und AS; Valvulotomie der PS und Korrektur der supravulvulären PS; Verschluss des VSD
L 3.1.1.9.	Senning	-	7 J.	m.	OP	

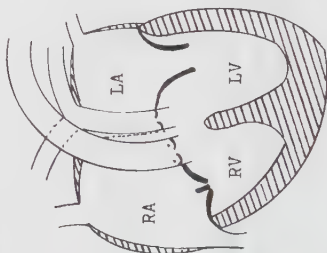


Abb. 50: Skizze zu
Typ L 3.1.1.6.6.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.1.0.1.	Beuren	3	6 J.	m.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren (Überreiten der Pulmonalis (hinten)) - VSD: 3x1,5 cm groß - die große Pulmonalis reitet links hinter der Aorta über dem VSD
"	Chiechi	1	3,5 Mo.	m.	Autopsie	- VSD: 1,2x0,6 cm, die Pars membranacea betreffend - Pulmonalis: über dem VSD reitend, hinter der Aorta gelegen Herz vergrößert (39 g), Hypertrophie der Crista supraventricularis Coarctation der Aorta (nach dem geschlossenen Ductus arteriosus)
"	"	3	2 Mo.	m.	Autopsie	- VSD: groß, hoch gelegen - Pulmonalis über dem VSD reitend, hinter der Aorta, hauptsächlich aus dem linken Ventrikel kommend Herz vergrößert (45 g) Coarctation der Aorta

(Diese beiden Fälle wurden von Chiechi fälschlicherweise als Taussig-Bing-Malformationen bezeichnet.
Wie aus der Beschreibung der Lage der Gefäße hervorgeht, handelt es sich aber um den Typ Beuren, mit links hinter der Aorta überreitender Pulmonalis.)

Die Stellung der großen Gefäße beim Transpositionstyp Beuren zueinander entspricht dem Grundtyp L 3.1. (Aorta vorn, rechts, Pulmonalis hinten links), unterscheidet sich aber von diesem durch das Überreiten der Pulmonalis über dem VSD, wodurch der "typische" Anschluß der Pulmonalis an die Strombahn aus dem linken Vorhof nicht gegeben ist. (Abb. 51a, b)

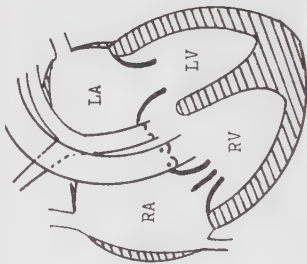


Abb. 51a: Skizze zu Sonderform Typ Beuren
(L 3.1.1.0.1.)

Von Beuren (60) wurde diese Form der Transposition mit Überreiten der Pulmonalis abgegrenzt von der Taussig-Bing-Malformation (z.B. L 3.1.1.0.4.); die Pulmonalis hat hier nicht ihre "fast normale" Position - wie beim Taussig-Bing-Herzen -, sondern ist links hinter der Aorta gelegen. Auch Untersuchungen von Lev + Rimoldi ergaben Unterschiede der beiden Transpositionsformen mit Überreiten der Pulmonalis, die sich auf die Morphologie der Muskelzüge des rechten Ventrikels beziehen. Beim Beuren-Typ erinnert die Architektur des rechten Ventrikels an die beim normalen Herzen (während beim Taussig-Bing-Herzen die Morphologie der Muskelbündel völlig verschieden ist.)

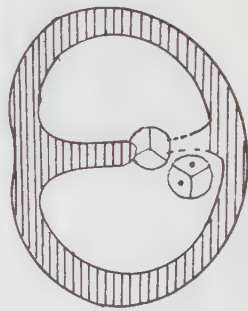


Abb. 51b: Skizze zu Typ L 3.1.1.0.1.
(Stellung der Gefäße zueinander)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.1.0.4.	Beuren	4	8 J.	f.	Autopsie	(Sonderform: <u>Taussig-Bing-Malformation</u>) - großer VSD - Pulmonalis reitet über VSD, liegt <u>vor</u> der Aorta Pulmonalklappe bicuspid
"	"	8	4,5 Mo.	m.	Autopsie	- großer VSD - Pulmonalis reitet über dem VSD (<u>vor</u> der Aorta)

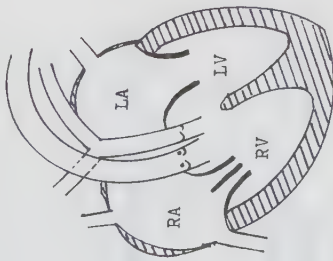


Abb. 52a:
Skizze zu
Sonderform
Taussig-
Bing
(L3.1.1.0.4.)

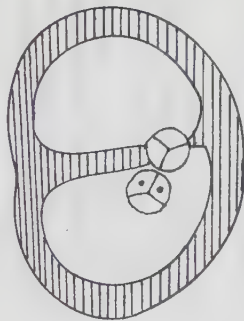


Abb. 52b:
Skizze zu
Typ
L 3.1.1.0.4

Die Stellung der großen Gefäße ist in ihrer Relation zueinander (Aorta hinten, A. pulmonalis vorn) und zu den Strombahnen aus den Vorhöfen (Überreiten der Pulmonalis) von der Grundform L 3.1. unterschieden. (Abb. 52 a, b)

Die Taussig-Bing-Malformation ist von der Beuren-Form der Transposition deutlich zu unterscheiden, da

a) die Aorta aus dem rechten Ventrikel rechts von der Pulmonalis, aber nicht vor ihr (wie bei der gewöhnlichen Transposition) entspringt

b) die Pulmonalis, fast an ihrer normalen Stellung, den VSD überreitet

c) der rechte Ventrikel hypertrophiert ist und das Septum nach vorn verlagert ist

d) eine Muskelleiste die beiden Gefäße voneinander trennt, so daß der meiste Teil des venösen Blutes in die Aorta geleitet wird und das Blut aus den Pulmonalvenen durch den linken Ventrikel in die Pulmonalis gelangt.

Lev + Rimoldi unterscheiden auf Grund von besonderen Strukturen der Muskelbündel des rechten Ventrikels drei verschiedene Arten von "Taussig-Bing-Hezen" (rechtsseitiger, linksseitiger und intermediärer Typ), die sich alle wesentlich vom normalen und auch vom Herzen des "Beuren-Typ" unterscheiden.

Kennzeichnung	Autoren	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.2.	Mönckeberg	-	3 Mo.	m.	Autopsie	- Foramen ovale offen Coronararterien: die einzige Coronararterie entspringt aus dem linken hinteren Sinus Valsalvae
"	Rushmer	1	34 "	f.	Autopsie	- kleines Foramen ovale OP: Blalock
"	"	2	16 "	f.	Autopsie	- einzige Kommunikation: 3 kleine ASD (maximal 3-4 mm Ø)
L 3.1.2.1.	Shaher(57)	4	12 J.	-	Autopsie	- ASD: es bestand ein gemeinsamer Vorhof (Fehlen des Vorhofseptum) - PS: Klappe bicuspidal, Stenose valvulär und subvalvulär muskulär
"	"	6	-	-	Autopsie	- ASD: 10x8 mm - PS: subvalvulärer Ring Juxtapositis auricularum

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.2.1.	Shaher(67)	7	7 Mo.	-	Autopsie	-ASD: 10x10 mm -PS: subvalvulär-mukulär rechter Ventrikel: 10 mm dick linker " : 7 " " Juxtaposition auricularum Einmündung der linken V.cava superior in den Sinus coronarius
"	"	10	3 J.	-	Autopsie	- ASD: 7x5 mm - PS: subvalvulär-muskulär rechter Ventrikel: 7 mm, linker " : 7 mm dick
"	Siamo Pung	-	18 J.	m.	Autopsie	- Foramen ovale: 2,5 cm offen - PS: infundibulär, Lumen auf 15 mm ϕ verengt, 2 cm unterhalb des Ansatzes der Pulmonalklappen Dilatation und Hypertrophie der Herzkammern; direkt unter dem Aortenring buchtete sich das Ventrikelseptum 2-3 cm tief aus, es bestand aber keine Verbindung zum linken Ventrikel

Kennzeichnung Autor Fall Alter Geschl. Diagnose Bemerkungen und sonstige Besonderheiten

L 3.1.2.5.6.

Riemen-
schneider

5

1 Mo.

f.

Autopsie

(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des
rechten Ventrikels) (Abb. 53)
- ASD: 1x2 mm
- Hypoplasie der rechten AV-Klappe = x₅
- Hypoplasie des rechten Ventrikels = y₆
OP: Blalock-Hanlon; chir. ASD: 8x12 mm

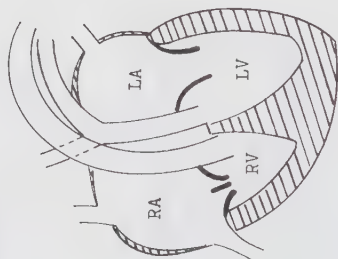


Abb. 53: Skizze zu
Typ L 3.1.2.5.6.

L 3.1.3.1.

Senning

-

4 J.

f.

OP/Autopsie

- VSD

- ASD

- PS: valvulär und subvalvulär

OP: Resektion der PS

Korrektur der Transposition
mit spiralförmigem Patch

Verschluß des VSD

} = s₃

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.3.1.	Shaher (67)	18	3 J.	-	Autopsie	- VSD: hinten gelegen, 3,5 mm groß } = s₃ - Foramen ovale offen: 2x2mm - PS: valvulär (Pulmonalklappe zerstört) - rechter Ventrikel: 10 mm dick - linker Ventrikel: 10 mm dick
"	"	20	3 J.	-	Autopsie	- VSD: im AV-Teil gelegen, 13 mm groß } = s₃ - ASD: 10x7 mm groß - PS: valvulär (Klappen zerstört) - subvalvulärer fibromuskulärer Ring Einmündung der V.cava superior sinistra in den Sinus coronar.Juxtapositio auricularum
L 3.1.3.1.1.	Campbell	1	24 J.	f.	OP/Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) - großer VSD im oberen Teil, 30 mm ø } = s₃ - ASD - infundibuläre Pulmonalstenose - bicuspidale Pulmonalklappe - ohne valvuläre Stenose } = x₁ - Überreiten der Pulmonalis } = y₁ - hinter der Aorta

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.3.5.6.	Riemen- schneider	6	3	Wo.	m.	Autopsie
						(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels) - VSD: 1x1 mm im Septum membranaceum 1x4 mm im Septum musculorum } = s ₃ - ASD: 2x2 mm - Hypoplasie der rechten Trikuspidalklappe = x ₅ - Hypoplasie des rechten Ventrikels = y ₆
L 3.1.3.6.	Folger	2	-	-	-	Autopsie
						- VSD: 7 mm ø - ASD } = s ₃ - subaortale Stenose: durch Hypertrophie der Crista supraventricularis } - Atresie der rechten AV-Klappe; es konn- te kein Gewebe der Trikuspidalklappe gefunden werden } = x ₆ kleiner rechter Ventrikel Juxtappositio auricularum

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.3.6.6.	Riemen- schneider	1	3 Wo.	m.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels) - VSD: im Septum membranaceum 2x8 mm - ASD: 2x2 mm - subaortale Stenose - Hypoplasie der rechten AV-Klappe(tricuspidalis)} = x ₆ - Hypoplasie des rechten Ventrikels } = y ₆ OP: Umbindung der Pulmonalis
"	"	3	1 Mo.	m.	Autopsie	- VSD: im Septum membranaceum 3x3 mm im Septum musculorum 2x3 mm - ASD: 6x4 mm - subaortale Stenose - Hypoplasie der rechten(tricuspidalen) AV-Klappe) } = x ₆ - Hypoplasie des rechten Ventrikels } = y ₆
"	"	8	2,5 Mo.	m.	Autopsie	- VSD: im Septum membranaceum 2x4 mm - ASD: 1x2 mm - subpulmonale Stenose - Hypoplasie der rechten AV-Klappe(tricuspidalis) - Hypoplasie des rechten Ventrikels OP: Atrioseptostomie; Umbindung der A.pulmonalis

L 3.1.3.6.6.1.	Kapucinski	1	26 J.	f.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels)
						- VSD } = s ₃
						- ASD }
						- PS: valvulär + subvalvulär } = x ₆
						- Atresie der rechten (tricuspidalen) AV-Klappe }
						- Hypoplasie des rechten Ventrikels = y ₆
						- Hypoplasie der Aorta = z ₁
						Hämodynamik: Das Blut gelangte von den Systemvenen- rechten Vorhof - durch ASD - linken Vorhof- in den linken Ventrikel - von dort, einerseits in die A. pulmonalis, andererseits durch das VSD in den rechten Ventrikel und von dort in die Aorta.
L 3.1.3.0.1.8.	Beuren	1	3 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren)
						- VSD: 1,2 cm ø } = s ₃
						- ASD 1 cm ø }
						- Pulmonalis hinter der Aorta über dem VSD reitend } = y ₁
						- Aortenbogen nach rechts verlaufend } = z ₈
						OP: künstl. ASD

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.4.	Breining	1	9 Wo.	m.		Ductus arteriosus stricknadel dick offen
"	"	2	8 Tg.	m.		" " weit offen
"	Higashino	13	Tg.	f.	Angio OP Autopsie	- offener Ductus arteriosus, vom linken Aortenbogen zur linken Pulmonalis doppelter Aortenbogen OP: künstl. ASD
L 3.1.4.1.	Shaher (67)	1	11 Tg.	-	OP/Autopsie	- offener Ductus arteriosus 3 mm ϕ - PS: valvulär (bicuspidale Klappe) OP: chirurg. ASD
"	"	8	9 Mo.	-	"	- Ductus arteriosus 1 mm ϕ offen - PS subvalvulär muskulär präduotale Aortenisthmusstenose OP: chirurg. ASD (Abb.54)
L 3.1.5.	Kato	3	40 Tg.	f.	Autopsie	- VSD: 1 cm ϕ offen - Ductus arteriosus: 1,5 cm weit offen } = s 5 Foramen ovale funktionell geschlossen, anatomisch offen beide Gefäße erweitert Herz hypertrophiert

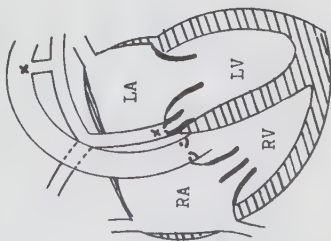


Abb.54: Skizze zu
Typ L 3.1.4.1.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.5.1.	Shaher (67)	13	6 Tg.	-	Autopsie	- VSD vom AV-Typ, 2,5 mm groß } - Ductus arteriosus: 1 mm ϕ offen } = s 5 - PS: valvulär: Klappe bicuspidal OP: künstlicher ASD
"	"	16	20 Mo.	-	Autopsie	- VSD vom AV-Typ, 2,5 mm groß } - Ductus arteriosus: 1 mm ϕ offen } = s 5 - PS: valvulär und subvalvulär muskulär
"	"	17	24 Mo.	-	Autopsie	- VSD im vorderen Septum, 8 mm groß } - Ductus arteriosus: 1 mm ϕ weit offen } = s 5 - PS: valvulär (bicuspidale Klappe) + subvalvulär musc. OP: ASD-chirurg.

L 3.1.5.5.6.	Riemen- schneider	4	2,5 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels) (Abb.55) - VSD: im Septum membranaceum, 2x8 mm - Ductus arteriosus: 1x8 mm offen - rechte AV-Klappe hypoplastisch - Hypoplasie des rechten Ventrikels OP: Bialook-Hanlon, künstl. ASD 4/5 mm
--------------	----------------------	---	---------	----	----------	--

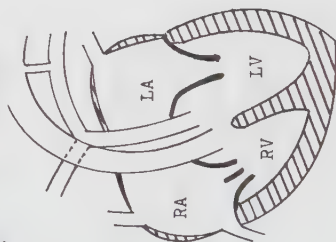


Abb. 55: Skizze zu
Typ L 3.1.5.5.6.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.5.0.1.	Chiechi	4	21 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) - VSD: hoch gelegen - Ductus arteriosus weit offen - Pulmonalis stark dilatiert, über dem VSD reitend, hinter der Aorta gelegen
"	Beuren	4	6 Mo.	m.	Autopsie	- VSD - Ductus arteriosus für eine Sonde durchgängig - Pulmonalis über dem VSD, hinter der Aorta gelegen
L 3.1.6.	Kato	4	21 Tg.	m.	Autopsie	- Foramen ovale: 6x8 mm offen - Ductus arteriosus: 2-3 mm ϕ offen Herz stark vergrößert
"	"	5	16 Tg.	m.	Autopsie	- Foramen ovale mit einem 4 mm langen Spalt offen - Ductus arteriosus mit einem Umfang von 6 mm offen
"	Oppenheimer	-	12 Tg.	f.	Autopsie	- Foramen ovale gering geöffnet - Ductus arteriosus für eine Sonde geöffnet

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten.
L 3.1.6.1.	Shaher	2	3 Mo.	-	Autopsie	- ASD: 4x4 mm - Ductus arteriosus: 1 mm ϕ - PS: valvulär
"	"	5	9 "	-	Autopsie	- ASD: pat. Foramen ovale: 3x3 mm - Ductus arteriosus offen - PS: partieller subvalvulärer Ring
"	"	12	-	-	Autopsie	- pat. Foramen ovale: 5x5 mm - Ductus arteriosus: 1 mm ϕ offen - PS: subvalvulär muskulär
L 3.1.7.	Kato	1	7 Tg.	m.	Autopsie	- VSD: 7 mm groß, im Septum membranaceum - Foramen ovale: unterer Teil offen - Ductus arteriosus offen } = s ₇
L 3.1.7.1.	Shaher (67)	14	1 Mo.	-	Autopsie	- VSD: 5 mm groß, vom AV-Typ - offenes Foramen ovale: 3x3 mm - offener Ductus arteriosus - PS: valvulär (bicuspidale Klappe) + subvalvulär muskulär } = s ₇

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.7.1.	Shaher (67)	23	9,5 J.	-	Autopsie	- VSD: 10 mm groß, im ant.septum } = s ₇ - ASD: 20x13 mm groß } - offener Ductus arteriosus: 4 mm groß } PS: valvulär (bicuspidale Klappe) + subvalvulär-fibromuskulär
L 3.1.7.2.1.	Alcott	-	2,5 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) (Abb.56) - VSD: 1x0,6 cm } - ASD: offenes Foramen ovale: 1x3 mm } = s ₇ - Ductus arteriosus: 1 mm offen } - Aortenklappe bicuspidal Aortenisthmusstenose, mit Abgang einer } = x ₂ anomalen rechten A.subclavia vor der } Stenose } - Pulmonalis über dem VSD reitend, hinter der Aorta, kommt zu : 3/4 aus dem linken Ventrikel } = y ₁ 1/4 aus dem rechten Ventrikel } (nur eine Coronararterie)

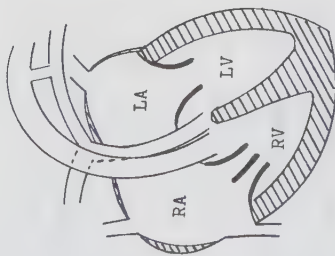


Abb.56: Skizze zu
Typ L 3.1.7.2.1.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.7.2.1.1.	Chieschi	2	10 Wo.	f.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) - VSD: im oberen Septumteil, 0,9x0,5 cm } = s ₇ - offenes Foramen ovale: 0,15 cm Ø } - Ductus arteriosus: offen, für eine Sonde durchgängig } - Aortenstenose } - Überreiten der A.pulmonalis } = y ₁ - über dem VSD hinter der Aorta } - Hypoplasie der Aorta } = z ₁ Die Crista supraventricularis war wie ein Pseudoseptum zwischen der Aorten- und der Pulmonalöffnung.
L 3.1.7.5.	Folger	1	-	-	Autopsie	- VSD - ASD - geringgradig offener Ductus arteriosus - Tricuspidalatresie: es konnte kein AV-Klappengewebe rechts gefunden werden. Aortenisthmusstenose, geringgradig; außerdem war das vordere Mitralsegel gespalten.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.7.5.6.1.	Riemen- schneider	2	3 Mo.	m.	Autopsie	(Sonderform: rudimentäre Ausbildung des rechten Ventrikels) - VSD: 3x3 mm im Septum muskulosum } = s₇ - ASD: 2x2 mm } - offener Ductus arteriosus: 6 mm offen - Atresie der rechten AV-Klappe } = x₅ - Hypoplasie des rechten Ventrikels } = y₆ (entstanden durch mangelnde Entwicklung des Einflüßteils des Ventrikels) - Hypoplasie des Aortenbogens } = z₁
L 3.1.7.0.1.	Shaffer	-	3 Mo.	f.	Autopsie	(Sonderform: <u>Typ Beuren</u>) - VSD } = s₇ - offenes Foramen ovale } - offener Ductus arteriosus } - Überreiten der Pulmonalis über dem VSD, } = y₁ <u>hinter</u> der Aorta Besonderheit: die Aorta liegt links vor der Pulmonalis, obwohl sie aus dem rechten Ventrikel kommt. (Vom Autor als "Taussig-Bing-Komplex mit ausschließlicher Inversion des Truncus" bezeichnet)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.1.7.0.4.	Beuren	11	10 J.	f.	Autopsie	(Sonderform: Taussig-Bing-Malformation) - VSD } = s ₇ - offenes Foramen ovale } - offener Ductus arteriosus } - große Pulmonalis reitet über VSD, } = y ₄ <u>vor der Aorta</u> } OP: künstl. ASD
L 3.1.9.	Messeloff	1	38 J.	f.	Autopsie	- VSD: 2cm ϕ im oberen Septum) - offenes Foramen ovale) - teilweiser abnormer venöser Rückfluß:) 2 aberrierende Pulmonalvenen (aus den) rechten unteren und mittleren Lungen-) lappen), die in den rechten Vorhof mün-) = s ₉ den und somit ein gewisses zusätzliches) Shuntvolumen zum großen Kreislauf sichern.)
L 3.1.9.1.	Gerbode	-	36 J.	f.	OP (Autopsie)	- ASD: 2 ASD + Sinus venosus Defekt) - offener Ductus arteriosus) - teilweiser abnormer venöser Rückfluß:) aus dem rechten oberen Pulmonallappen) kommende Pulmonalvene mündet in den) rechten Vorhof) - subvalvuläre fibromuskuläre Pulmonal- stenose

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 3.1.1.1.	Barcia	3 Fälle aus "Gruppe B"	-	-	-	mit VSD PS: valvulär + subvalvulär = s ₁ = x ₁
D 3.1.3.1.	Lev + Liberthson	Fall 4	3,5 Mo.	f.	Autopsie	- VSD - offenes Foramen ovale - PS = s ₃ = x ₁ außerdem: Juxtapositio auriculorum
D 3.1.3.5.	Barcia	1 Fall aus "Gruppe B"	-	-	-	- mit VSD - ASD - Tricuspidalatresie } = s ₃ = x ₅
D 3.1.5.5.	Lev + Liberthson	Fall 5	4 Tg.	m.	Autopsie	- VSD - offener Ductus arteriosus - Tricuspidalatresie } = s ₅ = x ₅ außerdem: fetale Coarctation der Aorta Juxtapositio auriculorum Aneurysma der Fossa ovalis doppeltes linkes Atrium
D 3.1.7.4.7.	Barcia	1 Fall aus "Gruppe C"	-	-	Autopsie	(Sonderform: mit Single ventricle) - VSD: fehlendes Ventrikelseptum - ASD - offener Ductus arteriosus } = s ₇ - PS: valvulär - Insuffizienz der linken AV-Klappe } = x ₄ - Single ventricle = y ₇

g) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 3.1. bzw. D 3.1. ist durch die komplette Transposition der Gefäße ein Blutaustausch zwischen den beiden Kreisläufen nicht gewährleistet. Ohne zusätzliche intrakardiale Shunts (als Fehlbildungen, oder durch operative Eingriffe hervorgerufen) sind Kinder mit dieser Mißbildung nicht lebensfähig.

Nach Beschreibung einiger typischer äußerer Merkmale, des Verlaufs der Coronararterien, wie er am häufigsten zu finden ist, und nach Schilderung der Ventrikelstruktur, wird auf die besonderen chirurgischen Aspekte bei diesem Transpositionstyp eingegangen.

In der Kasuistik wurden 78 Fälle aus der Literatur, entsprechend der Kombination von verschiedenen zusätzlich zu der Transposition bestehenden intrakardialen Fehlbildungen, in ein Schema eingereiht. Von diesen 78 Fällen sind 71 Fälle vom L 3.1.-Typ, 7 Fälle vom D 3.1.-Typ. Da in diesen Fällen die Ventrikel und das Ventrikelseptum nicht invers angelegt sind, sind Überleitungsstörungen nicht so häufig, wie z.B. beim L 1.2.-Typ.

Ohne assoziierte Shuntdefekte ist ein längeres Überleben nicht gewährleistet (in einem Fall). Mit assoziierten Scheidewanddefekten ist die Prognose besser. In 38 unserer Fälle war nur ein Shunt vorhanden; in 23 Fällen war dieser durch einen VSD gegeben, davon ritt in 5 Fällen die Pulmonalis über dem VSD, und zwar in 3 Fällen hinter der Aorta (Beuren-Typ), in 2 Fällen vor der Aorta (Taussig-Bing-Malformation). In 1 Fall bestand ein Single ventricle.

In 9 Fällen erlaubte nur ein ASD einen gewissen Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen, in 5 Fällen war als einziger Shunt ein offener Ductus arteriosus vorhanden.

In 27 Fällen waren 2 Shunts gegeben, davon in 13 Fällen mit der Kombination von VSD + ASD.

In 8 Fällen bestand neben einem VSD ein offener Ductus arteriosus, in 6 Fällen waren ASD und ein offener Ductus arteriosus kombiniert. In 4 von diesen 27 Fällen mit 2 Shunts ritt die Pulmonalis über dem VSD, wodurch eine weitere Möglichkeit zur Durchmischung der beiden Blutströme gegeben war.

In insgesamt 12 Fällen waren 3 Shunts vorhanden: VSD + ASD + offener Ductus arteriosus in 10 Fällen, davon in 3 Fällen ein Überreiten der Pulmonalis nach dem Beuren-Typ, ein Fall nach Art des Taussig-Bing Herzen, und 1 Fall mit Single ventricle.

In einem Fall waren VSD + ASD mit einem pathologischen venösen Rückfluß kombiniert, in einem anderen Fall ASD + offener Ductus arteriosus mit einem abnormen venösen Rückfluß.

Es steigt nicht die Überlebenschance mit der Anzahl der verschiedenen Shunts. Die Untersuchungen, bei welcher Kombination von Shuntmißbildungen die günstigste Prognose besteht, sind zu verschiedenen Ergebnissen gekommen. Nach Shaher (1963) hat die Gruppe mit einem VSD als einzigem Shunt die beste Prognose. Diese ist jedoch durch das frühzeitige Auftreten eines pulmonalen Hochdrucks gefährdet. Stellt man eine Häufigkeitsreihe der verschiedenen zusätzlich zu der Transpositionsstellung der großen Gefäße bestehenden Mißbildungen auf, so steht an erster Stelle ein VSD (in 56 Fällen), es folgen ein ASD (in 40 Fällen), eine Pulmonalstenose (in 39 Fällen, davon subvalvulär in 28 Fällen, valvulär

in 25 Fällen, beides in 17 Fällen), ein offener Ductus arteriosus (in 30 Fällen). Eine Stenose der rechten AV-Klappe war in 13 Fällen vorhanden, in 13 Fällen überlagerte die Pulmonalis den VSD, davon 10mal hinter der Aorta (Beuren-Form) und 3mal vor der Aorta (Taussig-Bing-Form).

Häufig (in 9 Fällen) war der rechte Ventrikel hypoplastisch. In 5 Fällen fand sich eine Aortenstenose, in 2 Fällen ein abnormer venöser Rückfluß, in 2 Fällen ein Single ventricle, in einem Fall eine Insuffizienz der linken AV-Klappe.

Die häufigste Kombination war die von VSD mit PS, nämlich in 28 Fällen.

Nach einer Untersuchung von Shaher (67) ist die Form der Obstruktion der Pulmonalis erheblich beeinflusst von dem Vorhandensein eines VSD. Demnach hatten alle Fälle mit VSD eine valvuläre Pulmonalstenose, in allen Fällen mit VSD war die Pulmonalis kleiner als die Aorta, in manchen Fällen sogar so klein, daß es bei einer Operation problematisch geworden wäre.

IX. Formvariation L 3.2. (und D 3.2.)



Abb.57: Formvariation L 3.2.
("komplette" Transposition der großen
Gefäße -Situs solitus atrialis et Situs
inversus ventricularis)

IX. Formvariation L 3.2. (und D 3.2.)

a) Hämodynamik

Die großen Gefäße sind den Strombahnen aus den regelwidrigen Vorhöfen angeschlossen: der Blutstrom gelangt vom rechten Vorhof durch den rechts gelegenen Ventrikel in die nach vorn rechts transponierte Aorta, vom linken Vorhof durch den links gelegenen Ventrikel in die nach links hinter die Aorta transponierte A.pulmonalis. Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung der Blutströme findet nicht statt; eine regelrechte Funktion des Kreislaufsystems ist somit nicht gewährleistet. (Abb.58)

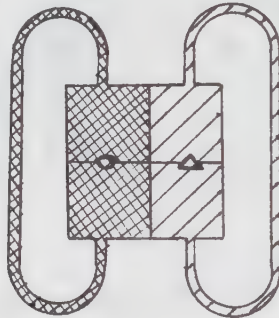


Abb.58:Skizze zur Hämodynamik
keine Überkreuzung der Strom-
bahnen bei der Formvariation
L 3.2. (und D 3.2.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. im rechten) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. nach rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs solitus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt rechts vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander aus der Herzbasis auf. (Abb.57)

c) Verlauf der Coronararterien

Die Coronararterien zeigen einen transponierten Verlauf:

aus dem vorderen Sinus Valsalvae kommt eine Coronararterie, die den R.descendens anterior abgibt und im R.circumflexus um die rechte Herzseite verläuft. Aus dem hinteren Sinus Valsalvae entspringt eine Coronararterie, die hinter der A.pulmonalis vorbei, und im Sulcus atrioventricularis um die linke Herzseite verläuft und mit dem R.descendens posterior die Herzurückseite versorgt. (Abb.59, 60)

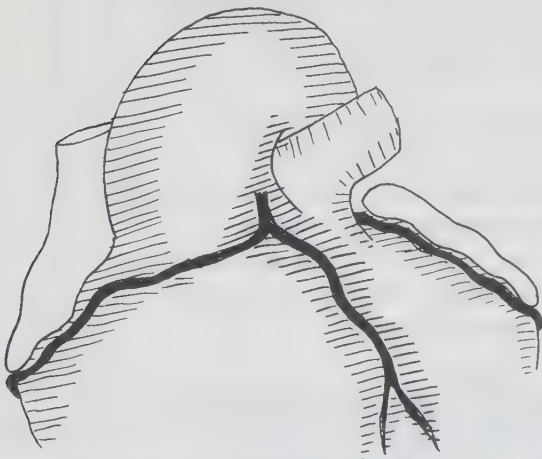


Abb.59: Verlauf der Coronararterien (L 3.2.)

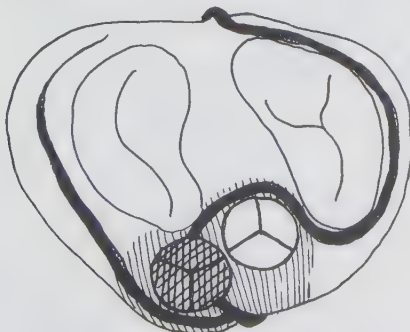


Abb.60: Verlauf der Coronararterien(L 3.2.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 2

der rechts gelegene Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine, feine Trabekel entlang der Ventrikelwand und über die unteren 2/3 der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- eine zweizipflige AV-Klappe, die ihre Sehnenfäden zu zwei Papillarmuskeln entsendet
- obwohl die Aorta aus dem anatomisch "linken" Ventrikel entspringt, der eine bicuspidale AV-Klappe hat, besteht kein Zusammenhang zwischen dieser und der Aortenklappe, wie es am normalen Herzen zu sehen ist

der links gelegene Ventrikel zeigt:

- große und grobe Trabekulierung
- Trennung eines Sinus - von einem Ausflußteil durch die Crista supraventricularis
- wechselnde Zahl von Papillarmuskeln, von da ausgehend Sehnenfäden zu einer tricuspidalen AV-Klappe

Es besteht ein gemeinsamer subaortaler und subpulmonaler Conus (am normalen Herzen besteht nur ein subpulmonaler Conus).

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschlecht	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.2.3.1.8.	Lev + Rowlatt	10	12 J.	f.	(klinisch/OP) Autopsie	(Sonderform: mit Überreiten der Aorta vor der A.pulmonalis)

- VSD: basal gelegen
die Pars membranacea und einen
Teil des vorderen Ventrikel-
septums betreffend-1,5 cm groß
= s₃
 - ASD: Foramen ovale (Sekundumdefekt)
offen: 2 cm ϕ
durch chirurg. Eingriff
(mit 2,5 J.) vergrößert
= x₁
 - PS: infundibulär
= x₁
 - Überreitende Aorta: über dem Ven-
trikelseptum, kam zu 25% aus dem
links gelegenen Ventrikel
= y₈
- außerdem bestand ein kompletter AV-Block
- OP: Versuch einer modifizierten
Baffes-Operation
(Abb. 61)

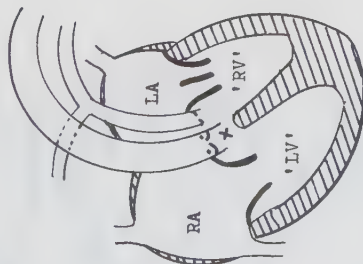


Abb. 61: Skizze zu
Typ L 3.2.3.1.8.

Kennzeichnung Autor Fall Alter Geschlecht Diagnose Bemerkungen und sonstige Besonderheiten

L 3.2.3.5.2.	Fragoyannis	-	6 Mo.	m.	Autopsie	(Sonderform: Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel) - VSD: sehr groß, im oberen Septumteil gelegen } = s₃ - ASD: sehr groß } } - Atresie der rechts gelegenen AV-Klappe: es bestand keine Kommunikation zwischen dem rechten Vorhof und dem rechten Ventrikel } = x₅ - beide Gefäße entspringen aus dem links gelegenen Ventrikel; zwischen dem Ursprung der Aorta und der A.pulmonalis war ein muskulärer Rand, der den Ausflusstrakt der Aorta wie eine kleine Kammer nach rechts abtrennte; } = y₂
--------------	-------------	---	-------	----	----------	--

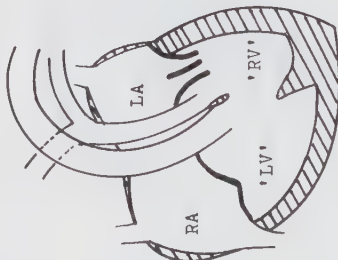


Abb. 62: Skizze zu
Typ L 3.2.3.5.2.

außerdem reichte das dritte Segel der linken AV-Klappe durch den VSD hindurch und setzte an einem Papillarmuskel an, der im rechten Ventrikel lag (Abb. 62)

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 3.2.5.2.0.1.	Van Praagh	3	4 Wo. +5 Tg.	m.	Autopsie	- VSD: hoch gelegen, schlitzförmig) = s₅ - Ductus arteriosus: weit offen - subaortale infundibuläre Stenose = x₂ - geringe Aortenhypoplasie = z₁ - außerdem praeductale Aortenisthmusstenose
L 3.2.7.	Lev + Rowlatt	9	4 Wo.	m.	Autopsie	- VSD: basal gelegen, 1,5 cm groß das vordere Septum war durch einen atypischen Muskelzug der Crista supraventricularis er- setzt } = s₇ - ASD: offenes Foramen ovale; - Ductus arteriosus: 1 cm Ø weit offen - außerdem: fetale Coarctation der Aorta

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkung und sonstige Besonderheiten
D 3.2.3.1.	Lev + Liberthson	10	1 Mo.	m.	Autopsie	- VSD - schräg offenes Foramen ovale - Pulmonalstenose
D 3.2.7.1.	Lev + Liberthson	14	4 Tg.	m.	Autopsie	- VSD - offenes Foramen ovale } = s ₇ - offener Ductus arteriosus } - Pulmonalstenose = x ₁

f) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 3.2. bzw. D 3.2. ist durch die Transpositionsstellung der Gefäße ein Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen nicht gewährleistet. Ohne zusätzliche intrakardiale Shunts sind Kinder mit dieser Mißbildung nicht lebensfähig.

Hier wurden 6 Fälle angeführt, 4 Fälle bei Laevokardie, 2 Fälle bei Dextrokardie. Die häufigsten Shunts sind VSD (in 6 Fällen), ASD (in 5 Fällen) und offener Ductus arteriosus (in 3 Fällen). In 3 Fällen bestand zusätzlich eine Pulmonalstenose, in 1 Fall eine Aortenstenose, alle im Zusammenhang mit einem VSD, in 1 Fall ritt die Aorta über dem VSD. In 1 Fall war die rechte AV-Klappe atretisch und beide Gefäße kamen aus dem linken Ventrikel. Auch diese Form wurde nicht häufig gefunden.

X. Formvariation L 4.1. (und D 4.1.)

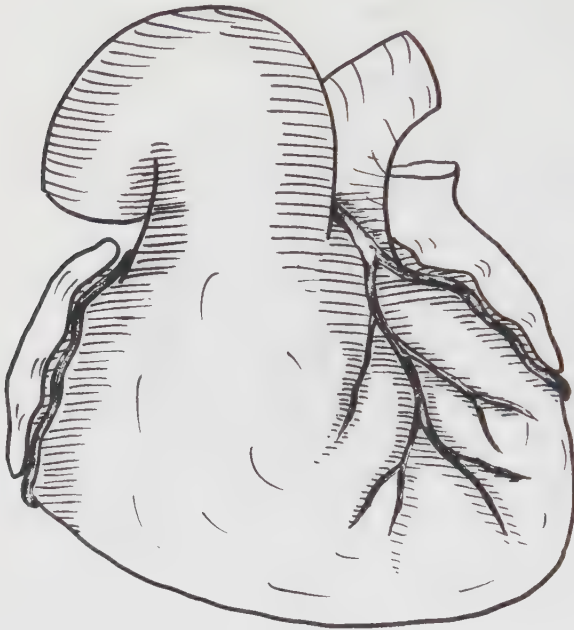


Abb. 63: Formvariation L 4.1.
 (Transposition der großen Gefäße mit
 Inversion der Vorhöfe- Situs inversus atrialis
 et Situs solitus ventricularis)

X. Formvariation L 4.1. (und D 4.1.)

a) Hämodynamik

Die Gefäße sind den Strombahnen aus den regelrechten Ventrikeln angeschlossen; die Pulmonalvenen münden in den rechts gelegenen Vorhof, von dort gelangt der Blutstrom durch den rechten Ventrikel in die Aorta; die Vv. cavae münden in den links gelegenen Vorhof, von wo der Blutstrom durch den linken Ventrikel in die A.pulmonalis gelangt. Die zum Blutaustausch zwischen den beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung der Strombahnen findet statt, so daß die Funktion des Kreislaufsystems gewahrt ist.

(Abb.64)

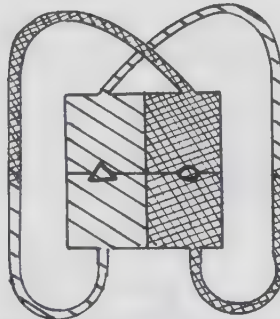


Abb.64: Skizze zur Hämodynamik
Überkreuzung der Strombahnen
bei der Formvariation L 4.1.
(und D 4.1.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw. rechten) Thoraxbereich, die Spitze nach links (bzw. rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind im Situs inversus gelagert. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt rechts vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander auf. (Abb.63)
Nach Shaher tritt diese seltene Form der Transposition offensichtlich nur bei isolierter Laevo- bzw. Dextrokardie auf.

c) Verlauf der Coronararterien

Die rechte Coronararterie entspringt aus dem rechten hinteren Sinus Valsalvae, verläuft im Sulcus atrioventricularis nach rechts und versorgt mit dem R.descendens posterior die Herzurückwand.

Die linke Coronararterie entspringt aus dem linken hinteren Sinus Valsalvae, gibt den R.descendens anterior zur Herzvorderfläche ab und verläuft um die linke Herzseite im Sulcus atrioventricularis. Sie kreuzt dabei den Ausflußtrakt des links gelegenen Ventrikels und die Basis der aus ihm entspringenden A.pulmonalis. (Abb.65/66)

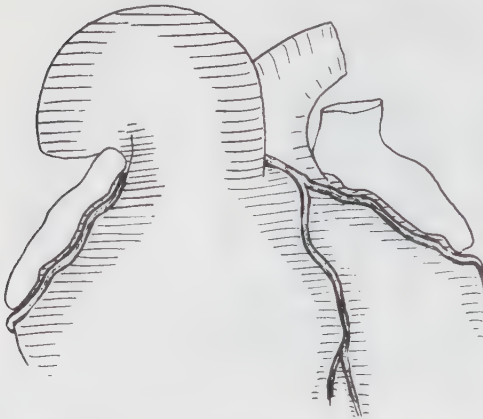
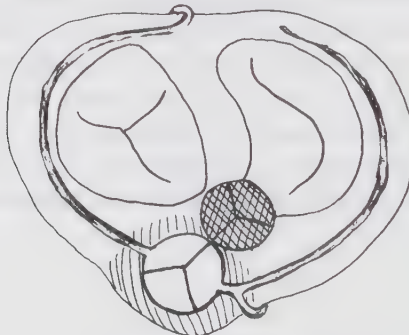


Abb.65: Verlauf der Coronararterien (L 4.1.)

Abb. 66: Verlauf der Coronararterien (L 4.1.)
(Ventilebene)

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 1

der rechts gelegene Ventrikel zeigt:

- einige große und grobe Trabekel entlang der freien Ventrikelwand und dem gesamten Septum
- Trennung eines Sinus von einem Ausflußteil dieses Ventrikels durch die Crista supraventricularis
- eine dreizipflige AV-Klappe, deren Sehnenfäden an einer wechselnden Anzahl von Papillarmuskeln und einem konstanten ventral gelegenen M.papillaris anterior ansetzen
- deutliche conusförmige Ausbuchtung dieses Ventrikels nach ventral, die in die Aorta führt

der links gelegene Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine, feine Trabekel entlang der Ventrikelwand und entlang den unteren $2/3$ der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- eine zweizipflige AV-Klappe, die ihre Sehnenfäden zu zwei Papillarmuskeln entsendet
- Zusammenhang zwischen dem vorderen Segel der Bicuspidalis und der hinteren Semilunarklappe der A.pulmonalis, die aus diesem Ventrikel entspringt
- kein Pulmonalconus

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
I 4.1.3, 1.2.	Lochte	-	17 J.	m.	Autopsie	(Sonderform: Ursprung beider Gefäße aus einem Ventrikel) - VSD: 2 Defekte, pfennigstückgroß, (die Pars membranacea betreffend) - ASD: im Bereich der Fossa ovalis, stricknadel dick - PS: valvulär (bicuspidale Klappe) bleistift dick - beide Gefäße entspringen aus dem rechten Ventrikel die Aorta rechts vor der A.pulmonalis aus einem conusförmigen Raum Situs viscerum irregularis (Abb. 67)

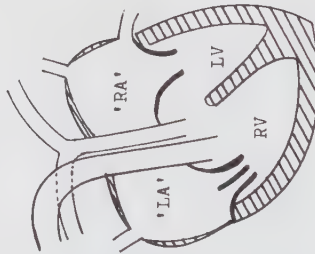


Abb. 67: Skizze zu
Typ I 4.1.3.1.2.

Kennzeichnung Autor Fall Alter Geschl. Diagnose Bemerkungen und sonstige Besonderheiten

L 4.1.9.1.0.8.	Lev + Rowlatt	1	19 J.	m.	OP/Autopsie	- VSD: basal gelegen, 1,2 cm (Pars membranacea) ein sehr kleiner weiterer Defekt lag dahinter (0,1 cm) - abnormer venöser Rückfluß: - Einmündung der V.cava superior, der V.azygos und der 2 rechten Vv.pulmonales in den rechts gelegenen Vorhof - Einmündung der V.cava inferior, der linken V.cava superior und des Sinus coronarius und der 2 linken Vv.pulmonales in den links gelegenen Vorhof - PS: valvulär, mit poststenotischer Dilatation - rechter Aortenbogen Situs inversus abdominalis OP: VSD-Verschuß, Korrektur der PS (Abb.68)	} = s₉ } = x₁ } = z₈
----------------	---------------------	---	-------	----	-------------	--	--

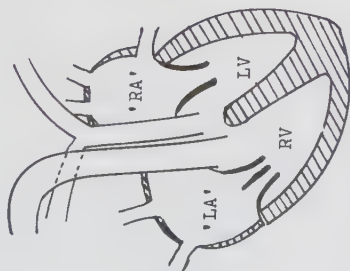


Abb.68: Skizze zu
Typ L 4.1.9.1.0.8.

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 4.1.9.0.0.8.	Platzer	2	26 J.	f.	Autopsie	- Foramen ovale offen (schlitzförmig) } = s ₉ - Einmündung einer kleinen V.cava } cranialis dextra in den rechts ge- } legenen Vorhof - Aortenbogen nach rechts = z ₈ Situs inversus der Eingeweide die Herzspitze war zur Mitte hin verschoben
L 4.1.0.3.	Berry	5	27 J.	m.	Angio/Autopsie	- Insauffizienz der rechts gelegenen } = x ₃ (tricuspidalen) AV-Klappe Situs inversus abdominalis

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 4.1.1.1.	El Sayed	1	15 J.	-	OP/Autopsie	- VSD: 3 cm - PS: valvulär - Sit.inversus viscerum - bei OP wurde ein Papillarmuskel verletzt
D 4.1.2.	Keek	15	29 J.	m.	Kath/Ang. OP	- ASD
D 4.1.3.1.1.8.	Espino-Vela	2	15 Mo.	m.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) - VSD: medio-basal } = s₃ - Foramen ovale weit offen } = x₁ - PS: valvulär - Überreiten der Pulmonalis } = y₁ über dem Defekt (<u>hinter</u> der Aorta) - Rechtsaortenbogen } = z₈ - Sit.inversus viscerum

f) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 4.1. bzw. D 4.1. ist die Funktion des Kreislaufsystems durch die Transpositionsstellung der großen Gefäße und der Inversion der Vorhöfe nicht beeinträchtigt.

Komplikationen ergeben sich erst durch zusätzliche intrakardiale Fehlbildungen und durch die besonderen anatomischen Verhältnisse, die dann ein chirurgisches Eingreifen erschweren können.

In der Kasuistik werden 9 Fälle dieses Transpositionstyps angeführt (4 Fälle bei Laevokardie, 5 Fälle bei Dextrokardie).

Die häufigsten zusätzlichen Mißbildungen waren VSD (in 5 Fällen), ASD (in 5 Fällen), Pulmonalstenose (in 5 Fällen, alle valvulär). Insuffizienz der rechten AV-Klappe (in 2 Fällen), und abnormer venöser Rückfluß (in 2 Fällen).

Sonderformen waren in 3 Fällen gegeben:

2mal kamen beide großen Gefäße aus dem rechten Ventrikel, 1mal ritt die Pulmonalis über dem VSD (Beuren-Form).

In 3 Fällen bestand eine rechts deszendierende Aorta.

XI. Formvariation L 4.2. (und D 4.2.)

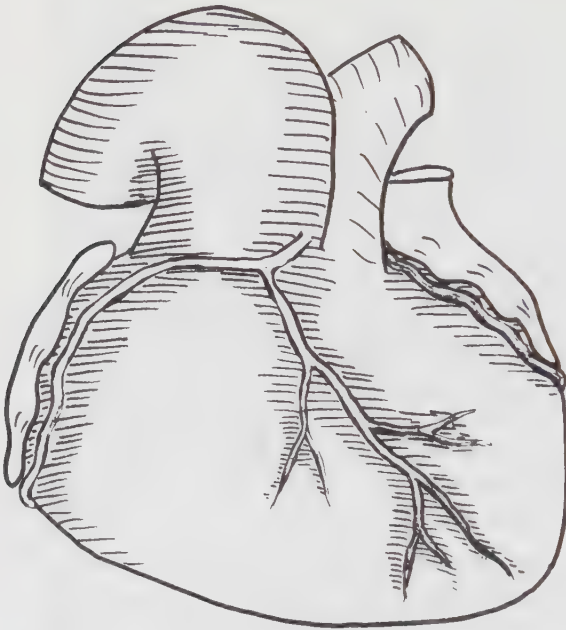


Abb.69: Formvariation L 4.2.
 (Transposition der großen Gefäße mit Inversion
 der Vorhöfe und Ventrikel -Situs inversus atria-
 lis et ventricularis)

a) Hämodynamik

Die Gefäße sind den Strombahnen aus den regelrechten Vorhöfen angeschlossen: die Pulmonalvenen münden in den rechts gelegenen Vorhof, von dort gelangt der Blutstrom in den rechts gelegenen Ventrikel und in die Aorta; die Vv.cavae münden in den links gelegenen Vorhof, von wo der Blutstrom durch den links gelegenen Ventrikel in die A.pulmonalis gelangt. Die zum Blutaustausch zwischen beiden Kreisläufen notwendige Überkreuzung der Blutströme findet statt und somit ist die Funktion des Kreislaufsystems erhalten.(Abb.70)

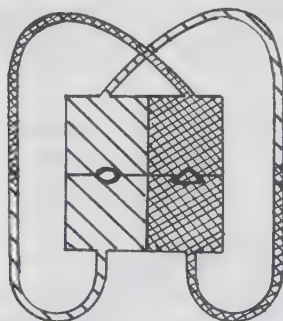


Abb.70:Skizze zur Hämodynamik
Überkreuzung der Strombahnen
bei der Formvariation L 4.2.
(und D 4.2.)

b) Äußerer Aspekt

Das Herz liegt mit seiner Hauptmasse im linken (bzw.rechten) Thoraxbereich, die Spitze ist nach links (bzw.rechts) unten gerichtet. Die Vorhöfe sind invers gelagert, die Vv.cavae münden in den links gelegenen, die Vv.pulmonales in den rechts gelegenen Vorhof. Das vordere Gefäß ist die Aorta, sie liegt rechts vor der A.pulmonalis. Beide Gefäße steigen parallel zueinander aus der Herzbasis auf. (Abb.69)

Nach Shaher tritt diese Transpositionsform offensichtlich nur in Verbindung mit isolierter Laevo- bzw. Dextrokardie auf. Der Aortenbogen verläuft dabei meist in einer, der Herzspitze entgegengesetzten Richtung.

c) Verlauf der Coronararterien

Die Coronararterien sind transponiert und invertiert.

Die linke Coronararterie entspringt aus einem vorderen Sinus Valsalvae, verläuft nach rechts und teilt sich in einen vorderen deszendierenden und einen um die rechte Herzseite verlaufenden Ast.

Die rechte Coronararterie entspringt aus einem hinteren Sinus Valsalvae und verläuft nach links, und versorgt mit einem R.descendens posterior die Herzurückfläche. (Abb.71/72)

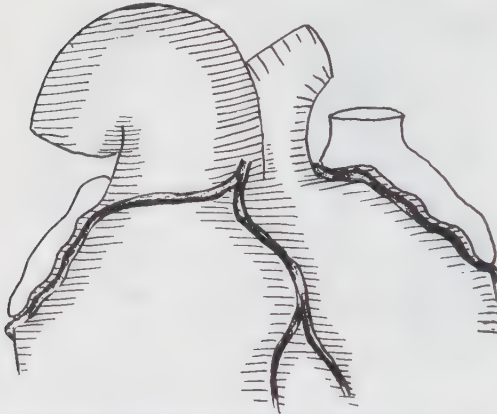


Abb.71: Verlauf der Coronararterien (L 4.2.)

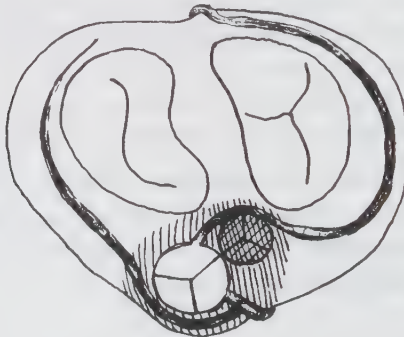


Abb.72: Verlauf der Coronararterien (L 4.2.)

d) Struktur der Ventrikel Ventrikelkonstellation 2

der rechts gelegene Ventrikel zeigt:

- zahlreiche kleine, feine Trabekel entlang der unteren Ventrikelwand und den unteren $2/3$ der Septumwand
- keine Crista supraventricularis
- 2 Papillarmuskeln, die ihre Sehnenfäden zu den beiden Klappensegeln der Bicuspidalis senden
- keinen Zusammenhang zwischen dem vorderen Segel der Bicuspidalis und den Taschenklappen der Aorta, die in transponierter Stellung aus diesem Ventrikel entspringt

der links gelegene Ventrikel zeigt:

- geringe Anzahl von großen, groben Trabekeln an der freien Ventrikelwand und entlang dem gesamten Septum
- Trennung eines Sinus - von einem Ausflußteil durch die Crista supraventricularis
- eine dreizipflige AV-Klappe, deren Sehnenfäden an einer wechselnden Anzahl von Papillarmuskeln ansetzen

e) Kasuistik

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
L 4.2.0.0.0.8.	Shaher (62)	11	14 J.	f.	klinisch	- Aortenbogen nach rechts verlaufend = z ₈ isolierte Laevokardie
L 4.2.3.1.0.8.	"	10	22 J.	m.	Autopsie	- VSD: 1,4 x 0,6 cm groß } = s ₃ - ASD: großer Defekt } - PS: ausgeprägt } = x ₁ - Aortenbogen nach rechts verlaufend = z ₈ isolierte Laevokardie
L 4.2.3.0.1.8.	"	9	3 J.	m.	Autopsie	(Sonderform: Typ Beuren) - VSD: hoch gelegen } = s ₃ - ASD: schlitzförmig } - Pulmonalis: über dem VSD reitend } = y ₁ (hinter der Aorta) - Aortenbogen nach rechts verlaufend = z ₈ isolierte Laevokardie

Kennzeichnung	Autor	Fall	Alter	Geschl.	Diagnose	Bemerkungen und sonstige Besonderheiten
D 4.2.1.0.7.	Geipel	"Gutwasser"	24 J.	f.	Autopsie	(Sonderform: mit Single ventricle) - VSD: nur rudimentäres = s ₁ VS: als Muskelbalken - Single ventricle = y ₇
D 4.2.3.	Shaher (63)	-	11 J.	m.	-	- VSD - ASD } = s ₃

f) Zusammenfassung

Beim Transpositionstyp L 4.2. bzw. D 4.2. ist die Funktion des Kreislaufsystems durch die Transpositionsstellung der großen Gefäße und die Inversion der Vorhöfe nicht beeinträchtigt. Komplikationen ergeben sich erst durch zusätzliche intrakardiale Fehlbildungen und durch die besonderen anatomischen Verhältnisse, die dann ein chirurgisches Eingreifen erschweren können.

In der Kasuistik werden 5 Fälle dieses Transpositionstyps angeführt (3 bei Laevokardie, 2 bei Dextrokardie). Ein Fall hatte keine zusätzlichen Fehlbildungen, außer einer rechts deszendierenden Aorta.

Am häufigsten fanden sich zusätzlich ein VSD (in 4 Fällen) und ein ASD (in 3 Fällen).

Außerdem bestand in einem Fall eine Pulmonalstenose. In insgesamt 3 Fällen verlief der Aortenbogen nach rechts.

An Sonderformen fand sich ein Fall vom Typ Beuren und ein Fall mit Single ventricle.

XII. Register zum Vergleich der systematischen Kennzeichnung mit den Codierungen von SNOP⁺, ISC⁺⁺ und WHO⁺⁺⁺ (Keith)

"Local"	Bezeichnung	SNOP-Code	ISC-Code	WHO-Code
L 1.2.	"L"-Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus	T4200 M3375	674	746.1
L 1.2.0.	ohne zusätzliche Shunts	T4400 M3321		
L 1.2.1.	mit VSD	M3374	675	746.1
L 1.2.2.	mit ASD	-		
L 1.2.3.	mit VSD + ASD	T3241 M3480	685	746.1
L 1.2.4.	mit offenem Ductus arteriosus	T3212 M3480	677	746.1
L 1.2.5.	mit VSD + offenem Ductus arteriosus	T3212 M3480	687	746.1
---		T4460 M3480	678	746.1
L 1.2.0.1.	mit Ausflußtraktstenose (des rechten Ventrikels)	T4460 M3480	688	746.1
	a) mit subvalvulärer Stenose			
	b) mit valvulärer Pulmonalstenose			
L 1.2.0.2.	mit AV-Klappenmalformation	T3254 M3612	679	746.1
L 1.2.1.1.	mit VSD + Pulmonalstenose	T3700 M3610	680	746.1
	a) mit subvalvulärer PS			
	b) mit valvulärer PS			
L 1.2.1.2.	mit VSD + AV-Klappenmalformation	T3501 M2100	681	746.1
		T3254 M3612	689	746.1
		T3700 M3610	690	746.1
		T3501 M2100	691	746.1

Abkürzungen: + SNOP: Systematized Nomenclature of Pathology
 ++ ISC: International Society of Cardiology
 +++ WHO: World Health Organization

Register zum Vergleich der systematischen Kennzeichnungen mit den Codierungen von SNOP, ISC und WHO

"Local"-Code	Bezeichnung	SNOP-Code	ISC-Code	WHO-Code
L 2.2.	"L"-Transposition der großen Gefäße bei Situs inversus	T4200 M3375 T4400 M3321	624	746.1
L 2.2.0.	ohne zusätzliche Shunts	- + -	625	746.1
L 2.2.1.	mit VSD	T3241 M3480	635	746.1
L 2.2.2.	mit ASD	T3212 M3480	627	746.1
L 2.2.3.	mit VSD + ASD	T3212 M3480	637	746.1
L 2.2.4.	mit offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	628	746.1
L 2.2.5.	mit VSD + offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	638	746.1

L 2.2.0.1.	mit Ausflußtraktstenose des rechten Ventrikels a) mit subvalvulärer Pulmonalstenose b) mit valvulärer Pulmonalstenose	T3254 M3612 T3700 M3610	629 630	746.1 746.1
L 2.2.1.1.	mit VSD + Pulmonalstenose a) mit subvalvulärer PS b) mit valvulärer PS	T3254 M3612 T3700 M3610	639 640	746.1 746.1

Register zum Vergleich der systematischen Kennzeichnungen mit den Codierungen von SNOP, ISC und WHO

L 3.1.

"Local"-Code	Bezeichnung	SNOP-Code	ISC-Code	WHO-Code
L 3.1.	"D"-Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus	T4200 M3375 T4400 M3322 M3374	604	746.1
L 3.1.0.	ohne zusätzliche Shunts	-	605	746.1
L 3.1.1.	mit VSD	T3241 M3480	615	746.1
L 3.1.2.	mit ASD	T3212 M3480	607	746.1
L 3.1.3.	mit VSD + ASD	T3212 M3480	617	746.1
L 3.1.4.	mit offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	608	746.1
L 3.1.5.	mit VSD + offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	618	746.1
L 3.1.0.1.	mit Ausflußtraktstenose des linken Ventrikels a) mit subvalvulärer Pulmonalstenose b) mit valvulärer Pulmonalstenose	T3254 M3612 T3700 M3610	609 610	746.1 746.1
L 3.1.1.1.	mit VSD + Pulmonalstenose a) mit subvalvulärer PS b) mit valvulärer PS	T3254 M3612 T3700 M3610	619 620	746.1 746.1

"Local"-Code	Bezeichnung	SNOP-Code	ISC-Code	WHO-Code
L 4.1.	"D"-Transposition der großen Gefäße mit Situs inversus	T4200 M3375 T4400 M3322 M3373	654	746.1
L 4.1.0.	ohne zusätzliche Shunts	-	655	746.1
L 4.1.1.	mit VSD	T3241 M3480	665	746.1
L 4.1.2.	mit ASD	T3212 M3480	657	746.1
L 4.1.3.	mit VSD + ASD	T3212 M3480	667	746.1
L 4.1.4.	mit offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	658	746.1
L 4.1.5.	mit VSD + offenem Ductus arteriosus	T4460 M3480	668	746.1
L 4.1.---				
L 4.1.0.1.	mit Pulmonalstenose a) mit subvalvulärer Stenose b) mit valvulärer PS	T3254 M3612 T3700 M3610	659 660	746.1 746.1
L 4.1.0.2.	mit AV-Klappenmalformation	T3501 M2100	661	746.1
L 4.1.1.1.	mit VSD + Pulmonalstenose a) mit subvalvulärer Stenose b) mit valvulärer PS	T3254 M3612 T3700 M3610	669 670	746.1 746.1
L 4.1.1.2.	mit VSD + AV-Klappenmalformation	T3501 M2100	671	746.1

XIII. Zusammenfassung

In der vorliegenden Arbeit wurde ein Einteilungsschema für die verschiedenen Arten der Transposition der großen Herzgefäße aufgestellt, das nicht nur die Transpositionsstellung, sondern auch die Konstellation der zusätzlichen intrakardialen Mißbildungen an einem solchen Herzen und somit die besonderen chirurgischen und anatomischen Verhältnisse systematisch berücksichtigt.

Die hämodynamische Situation, die Ventrikelkonstellation und der Verlauf der Coronararterien wurden bei jedem Transpositionstyp kurz beschrieben. In den Kapiteln V und VIII wurde auf die besondere chirurgische Situation am Transpositionsherzen eingegangen.

203 Fälle aus der Literatur (168 Fälle von Laevokardie, 35 Fälle von Dextrokardie) wurden in dieses Schema systematisch eingereiht.

Zum Vergleich mit anderen systematischen Kennzeichnungen ist zum Schluß eine Tabelle aufgeführt.

Die wichtigsten entwicklungsgeschichtlichen Theorien wurden anfangs kurz erläutert.

XIV. Literaturverzeichnis

1. ABERDEEN, E., D.J.Waterston, Successful "Correction" of Transposed Great Arteries by Mustard's Operation, *Lancet* Sat., 1, 1233 (1965)
2. ALCOTT, D.L., Ph.Sanfilippo, Taussig-Bing Komplex Associated with Anomalous Right Subclavian Artery Arising Proximal to Coarctation of the Aorta, *Sec.Path.Anat.Mayo Clinic and Mayo Foundation*, 561 (1956)
3. ANDERSON, R.C., C.W.Lillehei, Corrected Transposition of the Great Vessels of the Heart. A Review of 17 Cases, *Pediatrics*, 20, 626 (1957)
4. ANSELMINI, G., S.Munioz, Complex Cardiovascular Malformations Associated with the Corrected Type of Transposition of the Great Vessels, *Am.Heart J.*, 66, 614 (1963)
5. AZIZ, K., S.K.Sanyal, Reversed Differential Cyanosis, *Brit.Heart J.*, 30, 288 (1968)
6. BARCIA, A., O.W.Kingcaid, Transposition of the Great Arteries. An Angiographic Study, *Amer.J.Roentgenol.*, 100, 249 (1967)
7. BARGMANN, W., W.Doerr, *Das Herz des Menschen*, Stuttgart 1963
8. BARNARD, C.N., V.Schrire, Complete Transposition of the Great Vessels: A Successful Complete Correction *J.Thorac.Cardiov.Surg.*, 43, 768 (1962)
9. BAYER, O., *Das Syndrom von Taussig und Bing*, *Schweiz.Med.Wschr.*, 23, 558 (1951)
10. BERRY, W.B., W.C.Roberts, Corrected Transposition of the Aorta and Pulmonary Trunk (Clinical Hemodynamic and Pathologic Findings) *Am.J.Med.*, 36, 35 (1964)
11. BEUREN, A.J., J.Stoermer, Die korrigierte Transposition der großen Gefäße bei Situs solitus. Bericht über 10 Patienten, *Arch.Kreislaufforsch.*, 41, 228 (1963)
12. BEUREN, A.J., Differential Diagnosis of the Taussig-Bing Heart from Complete Transposition of the Great Vessels with a Posteriorly Overriding Pulmonary Artery, *Circulation*, 21, 1071 (1960)
13. BRAND, M., Über eine komplexe Herzmisbildung mit Aortenventrikel und sog. korrigierter Transposition der großen Gefäße, *ZBL.allg.Path.*, 110, 560 (1967)
14. BREINING, H., H.Gutheil, Über die Transposition der großen Gefäße, *Z.Kinderheilk.*, 88, 153 (1963)

15. BREINING, H., W. Neumann, Überlegungen zur Hämodynamik bei der Transposition der großen Gefäße, *Z. Kreislaufforschg.*, 54, 1 (1965)
16. BUCHS, S., K. Goerttler, Ungewöhnliche Positionsanomalie der beiden großen Schlagadern durch Inversion der Bulbusdrehung, *Z. Kreislaufforschg.*, 55, 870 (1966)
17. CAMPBELL, M., S. Suzman, Transposition of the Aorta and Pulmonary Artery, *Circulation*, 4, 329 (1951)
18. CARDELL, B.S., Corrected Transposition of the Great Vessels, *Brit. Heart J.*, 18, 186 (1956)
19. CHIECHI, M.A., Incomplete Transposition of the Great Vessels with Biventricular Origin of the Pulmonary Artery (Taussig-Bing Complex). Report of 4 Cases and Review of the Literature, *Amer. J. Med.*, 22, 234 (1957)
20. CORONE, P., P. Vernant, Transposition corrigée, communication interventriculaire et rétrécissement de l'artère pulmonaire, *Arch. Mal. Cœur*, 59, 1609 (1966)
21. CRUZ, M.V. de la, G. Anselmi, An Embryologic Explanation for the Corrected Transposition of the great Vessels: Additional Description of the Main Anatomic Features of this Malformation and its Varieties, *Amer. Heart J.*, 57, 104 (1959)
22. CORVACHO, A., Transposition of the Great Vessels, *Amer. J. Cardiol.*, 21, 797, (1968)
23. CUMMING, G.R., Congenital Corrected Transposition of the Great Vessels Without Associated Intracardiac Anomalies: A Clinical Hemodynamic and Angiographic Study, *Amer. J. Cardiol.*, 10, 605 (1962)
24. DEKKER, A., A. Mehrizi, Corrected Transposition of the Great Vessels with Ebstein Malformation of the left Atrioventricular Valve. An Embryologic Analysis and Two Case Reports, *Circulation*, 31, 119 (1965)
25. DITTRICH, H., 2 seltene Formen von Transpositionen der großen Herzgefäße, *Zbl. allg. Path.*, 113, 154 (1970)
26. DOERR, W., Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler, *Handbuch der Inneren Medizin*, 9, 45, Berlin, 1960
27. DOERR, W., Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung von Bulbus und Trunkus, *Virchows Arch. Path. Anat.*, 310, 304 (1943)
28. ELLIOT, L.P., K. Amplatz, Coronary Arterial Patterns in Transposition Complexes, *Amer. J. Cardiol.*, 17, 362 (1966)
29. ESPINO-VELA, J., On a Variety of the "Corrected" Type of Transposition of the Great Vessels Associated with Dextrocardia: A Study of Two Cases with Autopsy Report, *Amer. Heart J.*, 58, 250 (1959)

30. FINK, B.W., F.H. Adams, Corrected Transposition of the Great Vessels Associated with Intracardiac Defects, *Pediatrics*, 21, 381 (1958)
31. FOLGER, G.M., A.C. Witham, Tricuspid Atresia with Transposition of the Great Vessels, *J. Pediat.*, 74, 946 (1969)
32. FRAGOYANNIS, S., A. Kardalinos, Transposition of the Great Vessels, Both Arising from the Left Ventricle (Juxtaposition of the Pulmonary Artery), *Amer. J. Cardiol.*, 10, 601 (1962)
33. GALLAHER, M.E., D.C. Fyler, Transposition with Intact Ventricular Septum, *Amer. J. Dis. Child.*, 111, 248 (1966)
34. GASUL, B.M., J.S. Graettinger, Corrected Transposition of the Great Vessels, *J. Pediat.*, 55, 180 (1959)
35. GEIPEL, P., Beiträge zum Situs transversus und zur Lehre von den Transpositionen der großen Gefäße des Herzens, I. Teil, *Arch. Kinderheilk.*, 35, 112 (1902)
36. GEIPEL, P., Weitere Beiträge zum Situs transversus und zur Lehre von den Transpositionen der großen Gefäße des Herzens, II. Teil, *Arch. Kinderheilk.*, 35, 222 (1902)
37. GERBODE, F., A. Selzer, Transposition of the Great Arteries: Surgical Repair of a Complicated Case in a 36-Year-Old Woman; *Ann. Surg.*, 166, 1016 (1967)
38. GOLDSTEIN, R.E., B.M. Beller, Corrected Transposition of the Great Vessels Associated with Bicuspid Semilunar Valves, *Amer. J. Med.*, 45, 954 (1968)
39. GOODMAN, A.H., W.J. Kuzman, Functionally Corrected Transposition of the Great Vessels Without Significant Associated Defects, *Amer. Heart J.*, 61, 811 (1962)
40. GRAND, R.P., The Morphogenesis of Transposition of the Great Vessels, *Circulation*, 26, 819 (1962)
41. GROSSE-BROCKHOFF, F., F. Loogen, Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen, *Handbuch der Inneren Medizin*, 9, 494, Berlin, 1960
42. GUTHEIL, H., H. Breining, Klinische und pathologisch-anatomische Befunde beim singulären Ventrikel, *Z. Kinderheilk.*, 88, 67 (1963)
43. HADORN, W., Klinische Demonstrationen, 4. Korrigierte Transposition der großen Gefäße, *Helvet. Med. Act.*, 4/5, 301 (1963)

44. HANLON, C.R., A. Blalock, Complete Transposition of the Aorta and the Pulmonary Artery, (Experimental Observation on Venous Shunts as Corrective Procedures), *Ann.Surg.*, 127, 385 (1948)
45. HARRIS, J.S., S. Farber, Transposition of the Great Cardiac Vessels with Special Reference to the Phylogenetic Theory of Spitzer, *Arch.Path.*, 28, 427 (1939)
46. HAUSEN, W.J., AV-Leitungsstörungen bei der korrigierten Transposition der großen Gefäße, *Z.Kreislaufforsch.*, 57, 334 (1968)
47. HELMHOLZ, H.F., G.W. Daugherty, Cardiac Clinics. CXLV. Congenital "Mitral" Insufficiency in Association with Corrected Transposition of the Great Vessels: Report of Propable Clinical Case and Review of six Cases Studied Pathologically, *Proc.Staff Meet.Mayo Clin.*, 31, 82 (1956)
48. HIGASHINO, S.M., H.D. Ruttenberg, Double Aortic Arch Associated with Complete Transposition of the Great Vessels, *Brit.Heart J.*, 30, 579 (1968)
49. KAHN, M., E.J. Henry, Atresia of the Left AV-Valve Associated with Corrected Transposition of the Great Vessels, *Amer.J.Med.*, 28, 1013 (1960)
50. KAPUSCINSKI, O., Abgang der Lungenarterie und der Aorta aus der rechten Herzkammer, *Fortschr.Roentgenstr.*, 105, 185 (1966)
51. KAPUSCINSKI, O., Angeborene Atresie der Tricuspidalklappe bei normaler Lage der großen Gefäße und ihrer vollständigen Transposition, *Fortschr.Roentgenstr.*, 105, 189 (1966)
52. KATO, K., Congenital Transposition of Cardiac Vessels: Clinical and Pathologic Study, *Amer.J.Dis.Child.*, 39, 363 (1930)
53. KECK, E.W., H.J. Hauch, Die korrigierte Transposition der großen Gefäße, *Cardiologia*, 47, 158 (1965)
54. KEITH, J.D., C.A. Neill, Transposition of the Great Vessels, *Circulation*, 7, 830 (1953)
55. KEITH, J.D., Classification of Heart Disease in Childhood, Groningen, 1970
56. KERNAN, J.A., Corrected Transposition of the Great Vessels of the Heart *Amer.Heart J.*, 56, 583 (1958)
57. KING, H., J.W. Kilman, Surgical Correction for "Mitral" Incompetence in Corrected Transposition of the Great Vessels, *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.*, 47, 769 (1964)

58. KIRCHHOFF, P.G., Zur Palliativ-Operation nach Blalock-Hanlon, Thoraxchirurgie, 15, 644 (1967)
59. KISS, E., L. Partilla, Die Transposition der Venenmündungen, Virchows Arch. Path. Anat., 324, 707 (1953/54)
60. KLINNER, W., F. Sebening, Zur Korrektur der Transposition der großen Gefäße, Thoraxchirurgie, 16, 321 (1968)
61. LEV, M., V.M. Alcalde, Pathologic Anatomy of Complete Transposition of the Arterial Trunks, Pediatrics, 28, 293 (1961)
62. LEV, M., B.S. Liberthson, Pathologic Anatomy of Dextrocardia and its Clinical Implications, Circulation, 37, (1968)
63. LEV, M., H.J.A. Rimoldi, The Taussig-Bing Heart. Qualitative and Quantitative Anatomy, Arch. Path., 81, 24 (1966)
64. LEV, M., U.F. Rowlatt, The Pathologic Anatomy of Mixed Levocardia. A Review of 13 Cases of Atrial or Ventricular Inversion with or without Corrected Transposition, Amer. J. Cardiol., 8, 216 (1961)
65. LEV, M., O. Saphir, A Theory of Transposition of the Arterial Trunks based on the Phylogenetic and Ontogenetic Development of the Heart, Arch. Path., 39, 172 (1945)
66. LEV, M., The Quantitative Anatomy of Simple Complete Transposition, Amer. J. Cardiol., 23, 409 (1969)
67. LIEBERSON, A.D., R.R. Schumacher, Corrected Transposition of the great Vessels in a 73-Year-Old Man, Circulation, 39, 96 (1969)
68. LILLEHEI, C.W., R.L. Varco, Certain Physiologic, Pathologic and Surgical Features of Complete Transposition of the Great Vessels, Surgery, 34, 376 (1953)
69. LOCHTE, Ein Fall von Situs viscerum irregularis nebst einem Beitrag zur Lehre von der Transposition der Arteriellen großen Gefäßstämme des Herzens, Beitr. path. Anat., 24, 187 (1898)
70. Loogen, F., J. Karytiotis, Die korrigierte Transposition der großen Gefäße, Z. Kreislaufforschg., 51, 987 (1962)
71. LUBKIEWICZ, K., R.S. Jones, Anatomical Aspects of Transposition of the Great Vessels, Brit. Heart J., 30, 872 (1968)

72. MALERS, E., V. Björk, Transposition Functionally Totally Corrected, Associated with "Mitral" Insufficiency, Amer. Heart J., 59, 816 (1960)
73. MESSELOFF, C. R., J. C. Weaver, A Case of Transposition of the Large Vessels in an Adult who Lived to the Age of 38 Years, Amer. Heart J., 42, 467 (1951)
74. MIEROP, van, Ebstein's Malformation of the Left AV-Valve in Corrected Transposition with Subpulmonary Stenosis and VSD, Amer. J. Cardiol., 8, 270 (1961)
75. MÖNCKEBERG, J. G., Die Mißbildungen des Herzens, Handbuch der speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie, 2, 1 und 1079, Berlin, 1924
76. MUSTARD, W. T., J. D. Keith, The Surgical Management of Transposition of the Great Vessels, J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 48, 953 und 979 (1964)
77. NOONAN, J. A., A. S. Nadas, Transposition of the Great Arteries. A Correlation of Clinical, Physiologic and Autopsy Data, New Eng. J. Med., 263, 592 (1960)
78. OPPENHEIMER, E. H., M. E. Avery, Clinical Pathological Conference, J. Pediat., 73, 143 (1968)
79. PERNKOPF, E., W. Wirtinger, Das Wesen der Transposition im Gebiet des Herzens. Ein Versuch der Erklärung auf Entwicklungsgeschichtlicher Grundlage, Virchows Arch. path. Anat., 295, 143 (1935)
80. PLATZER, W., Zwei Fälle von Transpositionen mit funktioneller Korrektur, Virchows Arch. path. Anat., 327, 400 (1955)
81. PLAUTH, W. H., A. S. Nadas, Transposition of the Great Arteries. Clinical and Physiological Observations on 74 Patients Treated by Palliative Surgery, Circulation, 37, 316 (1968)
82. PRAAGH, R. und S., van, Anatomically Corrected Transposition of the Great Arteries, Brit. Heart J., 29, 112 (1967)
83. PUNG, S., W. K. Gottstein, Complete Transposition of Great Vessels in a Male Aged 18 Years, Amer. J. Med., 18, 155 (1955)
84. RIEMENSCHNEIDER, T. A., W. R. Vincent, Transposition of the Great Vessels with Hypoplasia of the Right Ventricle, Circulation, 38, 386 (1968)
85. ROKITANSKI, C., von, Die Defekte der Scheidewände des Herzens, Wien, 1875

86. ROSENBAUM, H.D., A Simplified Basic Classification of Spacial Alignments of the Heart, its Chambers, and the Great Vessels, *Circulation*, 30, 194 (1964)
87. ROWLATT, U.F., Coronary Arterial Distribution in Complete Transposition, *JAMA*, 179, 269 (1962)
88. RUSHMER, R.F., Complete Transposition of the Great Vessels *J. Pediat.*, 42, 189 (1953)
89. SAYED, H., el, W.P. Cleland, Corrected Transposition of the Great Arterial Trunks, Surgical Treatment of the Associated Defects, *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 44, 443 (1962)
90. SCHIEBLER, G.L., J.E. Edwards, Congenital Corrected Transposition of the Great Vessels: A Study of 33 Cases, *Pediatrics*, 27, 849 (1961)
91. SCHMIDT, J., H. Breining, Die Dextroversio cordis mit Transposition der großen Gefäße, *Arch. Kreislaufforschg.*, 56, 42 (1968)
92. SCHMIDT, J., C. Korth, Die Klinik der Dextrocardien, *Arch. Kreislaufforschg.*, 21, 188 (1954)
93. Senning, A., Chirurgische Behandlung der Transposition der großen Gefäße, *Thoraxchirurgie*, 15, 262 (1967)
94. SENNING, A., Die Transposition der großen Gefäße, *Langenbecks Arch. klin. Chir.*, 319, 806 (1967)
95. SHAFER, A.B., Truncal Inversion with Biventricular Pulmonary Trunc and Aorta from Right Ventricle, (Variant of Taussig-Bing Complex), *Circulation*, 36, 783 (1967)
96. SHAHER, R.M., Complete and Inverted Transposition of the Great Vessels, *Brit. Heart J.*, 26, 51 (1964)
97. SHAHER, R.M., Hemodynamics of Complete Transposition of the Great Vessels, *Brit. Heart J.*, 26, 343 (1964)
98. SHAHER, R.M., Prognosis of Transposition of the Great Vessels with and without ASD, *Brit. Heart J.*, 25, 211 (1963)
99. SHAHER, R.M., The Syndromes of Corrected Transposition of the Great Vessels, *Brit. Heart J.*, 25, 431 (1963)
100. SHAHER, R.M., R.S. Fowler, Spontaneous Closure of a Ventricular Septal Defect in a Case of Complete Transposition of the Great Vessels, *J. Canad. Med. Ass.*, 93, 1037 (1965)

101. SHAHER, R.M., G.C. Puddu, Complete Transposition of the Great Vessels with Anatomic Obstruction of the Outflow Tract of the Left Ventricle. Surgical Implications of Anatomic Findings, *Amer.J.Cardiol.*, 19, 658 (1967)
102. SHAHER, R.M., G.C. Puddu, Coronary Arterial Anatomy in Complete Transposition of the Great Vessels, *Amer.J.Cardiol.*, 17, 355 (1966)
103. SHANER, R.F., Comparative Development of the Bulbus and Ventricles of the Vertebrate Heart with Special Reference to Spitzer's Theory of Heart Malformations, *Anat.Rec.*, 142, 519 (1962)
104. SHANER, R.F., Complete and Corrected Transposition of the Aorta, Pulmonary Artery and Ventricles in Pig Embryoes, and a Case of Corrected Transposition in a Child, *Amer.J.Anat.*, 88, 35 (1951)
105. SHANER, R.F., Malformation of the Atrioventricular Endocardial Cushions of the Embryo Pig and its Relation to Defects of the Conus and The Truncus Arteriosus, *Amer.J.Anat.*, 84, 431 (1949)
106. SPITZER, A., Über den Bauplan des normalen und mißgebildeten Herzens, (Versuch einer Phylogenetischen Theorie) *Virchows Arch.path.Anat.*, 243, 244 (1923)
107. SPITZER, A., Über Dextroversion, Transposition und Inversion des Herzens und die gegenseitige Larvierung der beiden letzteren Anomalien, *Virchows Arch.path.Anat.*, 271, 226 (1929)
108. TAUSSIG, H.B., Congenital Malformations of the Heart, New York, 1947
109. THELEN, M., P.Thurn, Die korrigierte Transposition der großen Gefäße im Röntgenbild, *Fortschr.Roentgenstr.*, 110, 151 (1969)
110. THILENIUS, O.G., E.Lu, Retrograde Aortography in Corrected Transposition of the Great Vessels, *Amer.J.Dis.Child.*, 98, 221 (1959)
111. VENABLES, A.W., Complete Transposition of the Great Vessels in Infancy with Reference to Palliative Surgery, *Brit.Heart J.*, 28, 335 (1966)
112. WAGENVOORT, C.A., J.Nauta, The Pulmonary Vasculature in Complete Transposition of the Great Vessels, Judged from Lung Biopsies, *Circulation*, 38, 746 (1968)
113. WAGNER, H.J., H.Grieße, Transpositions-komplex der großen Arterien vom Typ Buchs-Goerttler, Mitteilung eines zweiten Falles, *Arch.Kinderheilk.*, 181, 168 (1970)
114. WALKER, W.J., M.C.Colonel, Corrected Transposition of the Great Vessels, Atrioventricular Heart Block and Ventricular Septal Defect. A Clinical Triad, *Circulation*, 17, 249 (1958)

115. WALMSLEY, T., Transposition of the Ventricles and Arterial Stems,
J. Anat., 65, 528 (1930/31)
116. WATSON, H., W. J. Rashkind, Creation of Atrial Septal Defects by Ballon Catheter in Babies with Transposition of the Great Arteries,
Lancet, 1, 403 (1967)
117. WIMMER, M., T. Latschewa-Wesselinowa, Ursprung beider großen Gefäße aus dem rechten Ventrikel,
Wien. Med. Wschr., 120, 109 (1970)
118. WRIGHT, F. S., P. Adams, Congenital AV-Block: Clinical and Cardiac Catheterisation Findings in 12 Children without Cardiac Malformations, Including 3 Siblings,
Amer. J. Dis. Child., 98, 72 (1959)
119. WURM, H., Angeborener Herzfehler mit "korrigierter" Transposition der großen Gefäße, (Ein Beitrag zur Anwendung der Theorie A. Spitzers),
Arch. Path. Anat., 263, 123 (1927)

Herrn Professor Dr. Dittrich danke ich vielmals für
die Überlassung des Themas und die zu jeder Zeit
freundlich erteilten Anregungen und Ratschläge.

Sehr herzlich danke ich Mařenka!

Lebenslauf

Am 19.11.44 wurde ich als drittes Kind von Cläre Spanknebel, geb. Weingärtner, und Georg Spanknebel in Regensburg geboren. Mein Vater war von Beruf Stabsmusikmeister; er blieb 1945 bei Prag vermißt.

Von 1950-55 besuchte ich die Volksschule in Regensburg, von 1955-64 die höhere Schule, die ich am 22. Juli 1964 am Albrecht-Altdorfer-Gymnasium mit dem Abitur abschloß.

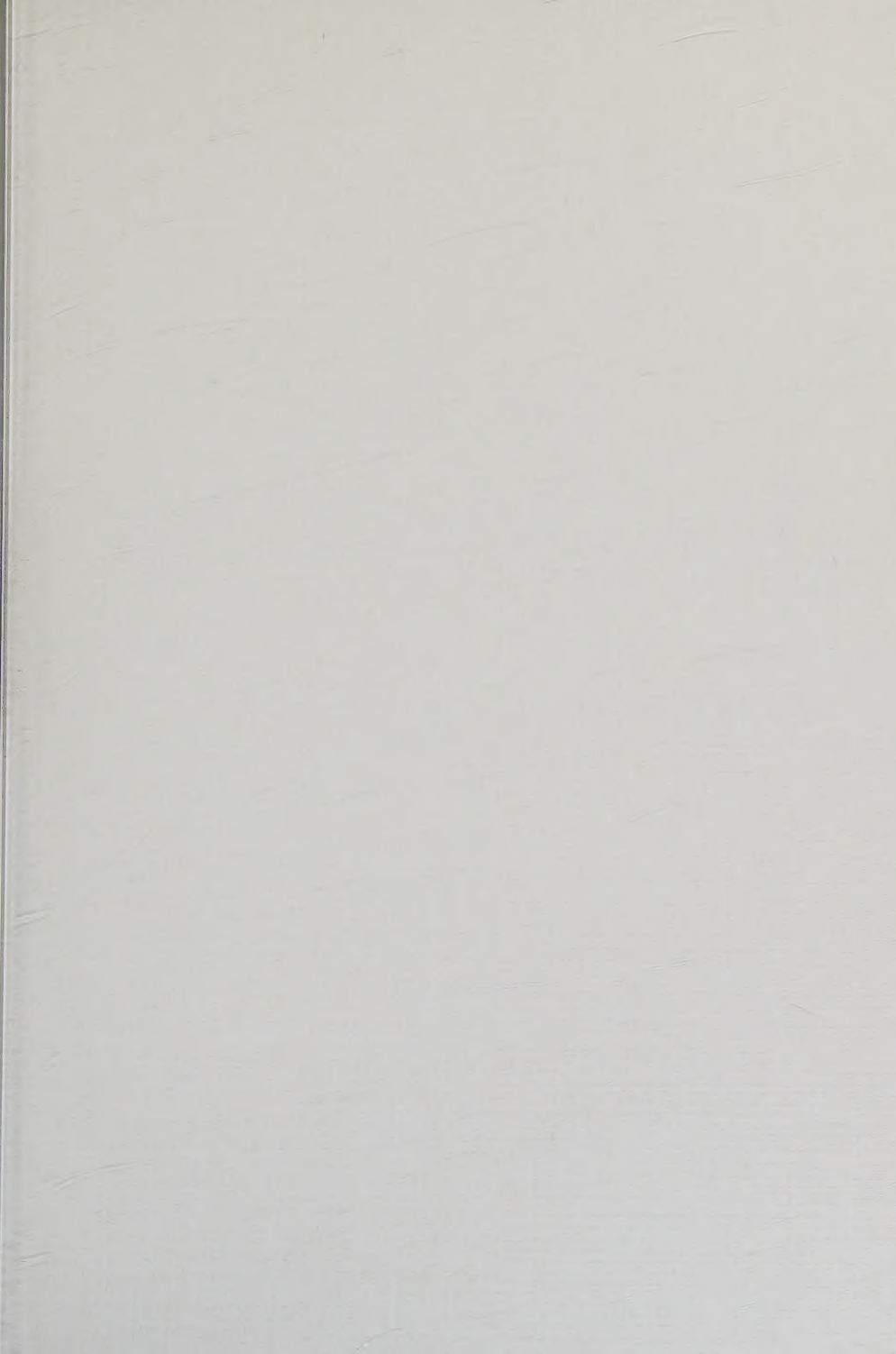
Von 1964-70 studierte ich an der Medizinischen Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg. Während dieser Zeit famulierte ich am St. Josefs-Krankenhaus und am Evangelischen Krankenhaus in Regensburg (Innere Medizin, Chirurgie), am Allgemeinen Krankenhaus Heidberg in Hamburg (Dermatologie) und am Memorial Hospital in Worcester, Mass., USA (Innere Medizin, Chirurgie).

Am 24. Juli 1970 schloß ich mit dem Staatsexamen ab.

Vom 1.12.70-31.3.71 arbeitete ich als Medizinalassistentin auf der Inneren Abteilung, vom 1.4.-31.7.71 auf der Chirurgischen Abteilung der Städtischen Krankenanstalten in Konstanz. Vom 1.10.71-31.1.72 beendete ich die Medizinalassistentenzeit mit meiner Arbeit am Psychiatrischen Landeskrankenhaus Reichenau.

Am 4.2.72 erhielt ich meine Approbation als Arzt.

Seit dem 1.6.72 bin ich als Ärztin am Psychiatrischen Landeskrankenhaus Reichenau tätig.



Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109 (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990